РУКОВОДСТВО ПО ПСИХИАТРИИ

в 2 томах

Под редакцией академика РАМН
А.С.Тиганова

Москва
"Медицина"
1999

РУКОВОДСТВО ПО ПСИХИАТРИИ

ТОМ 2

Москва
"Медицина"
1999

УДК 616.89(035)
ББК 56.1
Р84

Руководство по психиатрии: В 2-х т. Т.2/А.С.Тиганов,
Р 84 А.В.Снежневский, Д.Д.Орловская и др.; Под ред. А.С.Тиганова. — М.: Медицина, 1999. — 784 с.
ISBN 5-225-04394-1

В настоящем руководстве современное состояние психиатрии представлено на фоне истории ее развития и достижений клинических и фундаментальных наук, которые в течение последних десятилетий внесли большой вклад в диагностику, понимание природы и лечение различных форм психической патологии. В нем отражены изменения, произошедшие за последние два десятилетия: новые подходы к систематике психических расстройств, их диагностике; новые данные об этиологии, патогенезе психических болезней, различных методах лечения; основные законодательные акты и их влияние на развитие социальных аспектов психиатрии и организацию психиатрической помощи.

Во втором томе изложены эпилепсия, деменции позднего возраста, экзогенно-органические заболевания (черепно-мозговая травма, опухоли, нейроинфекции), экзогенные психические расстройства (алкоголизм, наркомании, соматогении), психосоматическая патология, психогенные заболевания, неврозы и расстройства личности, нарушения психического развития.

Для психиатров, невропатологов и специалистов смежных областей медицины.

Handbook of Psychiatry. 2 volumes. Vol. 2/A.S.Tiganov, A.V.Snezhnevsky, D.D.Orlovskaya et al.; Ed. by A.S.Tiganov. — Moscow: Meditsina, 1999. — 784 p.

The present textbook reflects current knowledge in psychiatry. The problems of psychiatry are given against the background of its history and achievements in some clinical and fundamental aspects, which during the past decades have contributed to a great extent to the problems of diagnosis, understanding of the nature and treatment modalities in the differents forms of mental pathology. The changes which developed during the last two decades are reflected: new aproaches to the systematics of mental disorders and their diagnostics; new data concerning the etiology, pathogenesis of psychoses and mechanisms of drug actions; new law regulations in psychiatry and its influence on social aspects of psychiatry and the organization of psychiatric services.

In volume 2 epilepsy, dementing disorders of late life, exogenous-organic mental disorders (in head trauma, tumors, neuroinfections), exogenous diseases (alcoholism, drug addiction, somatogenic disorders), psychosomatic pathology, psychogenic psychoses, neuroses, personality disorders, mental retardation and boundary conditions are presented.

For psychiatrists, neurologist and researchers in the field of psychiatry, as well as for professionals in the adjacent areas of medicine.

ББК 56.1

ISBN 5-225-04394-1

Оглавление

ТОМ 1

ТОМ 2

Contents

VOLUME 1

Part I

Basic Psychiatry

Part II

Mental diseases

VOLUME 2

Коллектив авторов

Альтшулер В.Б.	— проф., докт. мед. наук, Государственный центр наркологии Министерства здравоохранения РФ
Башина В.М.	— докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН
Вартанян М.Е.	— акад. РАМН, проф., докт. мед. наук
Вроно М.Ш.	— проф., докт. мед. наук
Гаврилова СИ.	— проф., докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН
Горюнова А.В.	— докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН
Дикая В.И.	— канд. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН
Доброхотова Т.А.	— проф., докт. мед. наук, НИИ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко РАМН
Дубницкая Э.Б.	— докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН
Зайцев О.С.	— канд. мед. наук, НИИ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко РАМН
Изнак А.Ф.	— докт. биол. наук, Научный центр психического здоровья РАМН
Карвасарский Б.Д.	— проф., докт. мед. наук, Санкт-Петербургский научно-исследовательский психоневрологический институт им. В.М.Бехтерева Министерства здравоохранения РФ
Козлова И.А.	— докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН
Козловская Г.В.	— докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Коляскина ***Г.*** *И.* — проф., докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Концевой В.А. — проф., докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Копейко ***Г.*** *И.* — канд. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Корсакова Н.К. — канд. психол. наук, доц., Научный центр психического здоровья РАМН

Котов ***В.*** *П.* — проф., докт. мед. наук, Государственный научный центр социальной и судебной психиатрии Министерства здравоохранения РФ

Критская ***В.П.*** — канд. психол. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Лидеман Р.Р. — проф., докт. биол. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Мазаева *Н.А.* — проф., докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Максутова Э.Л. — докт. мед. наук, Московский институт психиатрии Министерства здравоохранения РФ

Мальцева М.М. — проф., докт. мед. наук, Государственный научный центр социальной и судебной психиатрии Министерства здравоохранения РФ

Мариничева ***Г.*** *С.* — докт. мед. наук, Московский институт психиатрии Министерства здравоохранения РФ

Медведев ***А.*** *В.* — докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Мелешко Т.К. — канд. психол. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Морозова М.А. — канд. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Орловская Д.Д. — проф., докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Пантелеева ***Г.*** *П.* — проф., докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Ротштейн ***В.*** *Г.* — докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Рохлина М.Л. — докт. мед. наук, Государственный научный центр наркологии Министерства здравоохранения РФ

Савченко Л.М. — канд. мед. наук, кафедра наркологии Российской академии последипломного образования Министерства здравоохранения РФ

Смулевич А.Б.	— чл.-кор. РАМН, проф., докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН
Снежневский А.В.	— акад. РАМН, проф., докт. мед. наук
Ташлыков В.А.	— проф., докт. мед. наук, Санкт-Петербургская академия последипломного образования
Тиганов А.С.	— чл.-кор. РАМН, проф., докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН
Трубников В.И.	— докт. биол. наук, Научный центр психического здоровья РАМН
Циркин С.Ю.	— докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН
Цуцульковская М.Я.	— проф., докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН
Шумский Н.Г.	— докт. мед. наук, редакция БМЭ (раздел психиатрии)
Штернберг Э.Я.	— проф., докт. мед. наук
Ястребов В.С.	— докт. мед. наук, Научный центр психического здоровья РАМН

Раздел II

ЭНДОГЕННО-ОРГАНИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Глава 1

ЭПИЛЕПСИЯ

Эпилепсия — хроническое заболевание, характеризующееся судорожными и бессудорожными пароксизмальными расстройствами, типичными изменениями личности, нередко выраженным слабоумием и возможностью развития острых и затяжных психозов на отдаленных этапах болезни

Клиническая картина эпилепсии представляет собой сложный комплекс симптомов: психические расстройства тесно переплетаются с неврологическими и соматическими проявлениями.

Название болезни "epilepsia" происходит от греческого слова επιλαβαεω — внезапно падать, неожиданно быть охваченным; синонимами являются также morbus sacer, morbus divinus — "священная болезнь", morbus lunaticus — лунная болезнь (так ее обозначали египтяне), падучая и др.

КРАТКИИ ИСТОРИЧЕСКИИ ОЧЕРК

История учения об эпилепсии уходит корнями в далекое прошлое. Эта болезнь была известна в Древнем Египте, а также в античном мире. Гиппократ в трактате "О священной болезни" привел яркое описание эпилептического припадка и его предвестников (ауры), а также отметил наследование этого заболевания. Он предполагал связь эпилепсии с поражением мозга и возражал против распространенного в то время мнения о роли таинственных сил в происхождении болезни. Древнегреческий врач Арестей (I в. до н.э.) описал некоторые виды эпилептических эквивалентов и эпилептическое слабоумие, а Целий Аврелиан, считавший эпилепсию одним из общих заболеваний организма, рекомендовал лечение больных общеукрепляющими средствами вопреки принятым в то время знахарским методам. Древнеримский врач Клавдий Гален (I в. н.э.) стал говорить о разных группах эпилепсии, выделяя идиопатическую и симпатетическую формы. Под идиопатической он понимал болезнь, определяющуюся первичными мозговыми расстройствами, а под симпатетической — случаи, обусловленные первичным поражением внутренних органов и вторичным расстройством мозговой деятельности.

Противопоставление двух типов эпилепсии позднее отразилось в работах XVIII в. - H.Boerhaave (1738) и S.Tissot (1770).

H.Boerhaave выделял "эпилептический диатез", т.е. случаи с наследственным предрасположением к судорожным разрядам и определенными органическими изменениями мозга, и так называемую реактивную эпилепсию, возникающую при острых аффективных состояниях (страх, испуг и т.д.). S.Tissot, как и Гален, пользо-

вался термином "идиопатическая эпилепсия", обозначая им эпилепсию, обусловленную морфологическими изменениями мозга. Он противопоставлял ее эпилепсии, связанной с наследственным предрасположением к судорожным разрядам. В последнем случае, по мнению S.Tissot, органического субстрата в головном мозге нет. Эти представления нашли отражение в широко распространенном разделении эпилепсии на идиопатическую и симптоматическую.

Большой вклад в изучение эпилепсии внес английский невропатолог J.H.Jackson (1869, 1898). Он дифференцировал судорожные и бессудорожные пароксизмы эпилептической болезни и эпилептиформные припадки при различных органических поражениях мозга, поставив под сомнение существование симптоматических форм эпилепсии. Генуинная (истинная) эпилепсия с типичными эпилептическими припадками была им противопоставлена группе органических заболеваний мозга с фокальными пароксизмами и в ряде работ современных исследователей, в частности W.Penfield и H.Jasper (1954), H.Gastaut (1954).

Разделение припадков на генерализованные и парциальные (фокальные, очаговые и т.д.) легло в основу многочисленных классификаций эпилепсии, в которых формы эпилепсии выделяются в зависимости от локализации эпилептического очага: височная эпилепсия [Penfield W., Erickson T.G., 1941; Dongier M., 1959, и др.], диэнцефальная эпилепсия [Кулькова-Давиденкова Е.Ф., 1959; Гращенков Н.И., 1964].

Психиатрическому аспекту эпилепсии уделяли большое внимание отечественные психиатры С.С.Корсаков (1893), П.И.Ковалевский (1898, 1902), А.А.Муратов (1900) и др. Один из современников и последователей J.Esquirol французский психиатр J.Falret (1860) дал описание изменений личности больных эпилепсией, ставшее классическим, а также предположил существование эпилептической болезни без судорожных припадков. Эти наблюдения получили развитие во многих работах отечественных и зарубежных исследователей.

Значительный вклад в учение об эпилепсии внес E.Kraepelin (1911, 1913), опиравшийся не только на собственные наблюдения, но и на превосходные психопатологические работы своих предшественников и современников. E.Kraepelin рассматривал изменения личности у больных эпилепсией как первичные симптомы, проявляющиеся иногда еще до эпилептических припадков, и считал, что только присутствие специфических для эпилепсии изменений личности может оказать влияние на решение вопроса о нозологической принадлежности болезни.

В 30-х годах нашего столетия были сделаны первые шаги на пути изучения этиологии генуинной эпилепсии. Некоторые исследователи [Mary M., 1928; Abady O., 1932] связывали возникновение эпилепсии с экзогенными факторами и в первую очередь с травмами головного мозга, инфекциями и интоксикациями. Многие сторонники этой концепции отстаивали ортодоксальную точку зрения, считая, что эпилепсия во всех случаях является результатом внешних влияний. В дальнейшем эта гипотеза не подтвердилась.

В последние десятилетия эпилепсию изучают очень широко и многопланово с привлечением современных эпидемиологических, генетических, нейрофизиологических, биохимических методов исследования, а также методов современной психологии и клинической психиатрии. Эти данные приводятся при изложении отдельных вопросов эпилепсии.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Эпилепсия относится к распространенным заболеваниям. По данным M.F.Mendez (1995), в мире этим заболеванием страдают от 20 до 40 млн человек, показатель болезненности составляет 0,63 %, а годовой заболеваемости — 0,05 %. Этому соответствуют и данные ВОЗ (1977), согласно которым в мире насчитывается 40 млн. больных (показатель распространенности — 0,68 %). Наивысшие показатели заболеваемости отмечаются в первый год жизни, минимальные — между 30—40 годами и затем в позднем возрасте

они вновь возрастают. У 75 % пациентов первый приступ эпилепсии развивается до 18 лет, в 12—20 % случаев судорожные явления носят семейный характер. По данным М.В.Коркиной и соавт. (1994), распространенность эпилепсии среди взрослых составляет 0,1—0,5 %. У детей эпилепсия констатируется в 0,05—0,1 % случаев [Hauser W.A., 1994]. Могут вызывать сомнение и очень высокие, и очень низкие показатели распространенности эпилепсии, так как особенности этого заболевания обусловливают и гипо-, и гипердиагностику его. В последнем случае границы эпилепсии могут расширяться за счет регистрации единичных приступов, а также судорог при повышении температуры тела. Из числа всех больных ежегодно госпитализируются около 8—10 %. Существенных различий в частоте эпилепсии у мужчин и женщин нет.

КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИИ

Общепринятой классификации эпилепсии до сих пор нет, что объясняется различными взглядами на ее этиологию и патогенез, хотя в послевоенные годы предпринимались огромные усилия специалистов разных стран по созданию систематики этого заболевания, которая могла бы стать приемлемой для большинства психиатров и невропатологов. К числу последних систематик относятся Международная классификация эпилепсии Международной лиги борьбы с эпилепсией (1989) и МКБ-10. Однако существовавшие ранее классификации представляют тоже большой интерес, ибо они отражают нозологические, клинические, локализационные, патогенетические и другие представления на разных этапах изучения этого заболевания и сложность его систематики. Любая классификация эпилепсии отражает, как правило, какую-либо одну особенность клинической картины или патогенеза заболевания. Созданию единой, унифицированной классификации эпилепсии препятствуют не только разногласия по поводу ее этиологии и патогенеза, но и крайнее разнообразие проявлений заболевания, нередко наблюдаемое у одного и того же больного. Одни исследователи ограничиваются разделением эпилепсии на генуинную и симптоматическую, другие выщеляют типы течения болезни в зависимости от преобладания судорожных или бессудорожных пароксизмов или даже особенностей их структуры. Систематика эпилепсии нередко основывается на частоте и ритмичности пароксизмов (эпилепсия с частыми и редкими припадками; эпилепсия с интермиттирующим, нарастающим и неправильным ритмом припадков), времени возникновения пароксизмов (эпилепсия пробуждения, ночная эпилепсия), возрасте к началу болезни (детская эпилепсия, поздняя эпилепсия), прогредиентности (доброкачественная и злокачественная). В основе классификации нередко лежит локализация эпилептического очага, в связи с чем выделяют корковую, височную, диэнцефальную и другие виды эпилепсии.

W.Penfild, T.Erickson (1949) подразделяли эпилепсию по ее причинам и морфологическим изменениям мозга. Их классификация отражает общую особенность многих зарубежных классификаций, где в понятие "эпилепсия" включены эпилептические синдромы при различных активных церебральных патологических процессах. Можно напомнить также классификацию Z.Servit (1960, 1961), основанную на рефлекторной теории возникновения припадков, а также классификацию D.Janz (1969), в основу которой положено преобладание в картине болезни того или иного вида припадков.

Ранее широко была известна классификация Z.Servit, основанная на патогенетическом принципе. Автор исходил из того, что возникновение пароксизмов обусловлено взаимодействием трех факторов: эпилептогенного раздражителя, эпилептогенного очага и судорожной готовности мозга. По мнению Z.Servit, в зависимости от ведущего фактора можно выделять первичную, фокальную (вторичную) и рефлекторную эпилепсию. При первичной эпилепсии (по существу генуинной) основная роль принадлежит, как указывал Z.Servit, повышенной судорожной готовности, врожденной или приобретенной в ранние годы жизни. При очаговой эпилепсии основной причиной заболевания является образование эпилептогенного очага в мозге вследствие травм или воспалительных поражений последнего; припадки в этом случае адверсивные. При рефлекторной эпилепсии Z.Servit отводил основную роль в возникновении припадка эпилептогенному раздражителю, индивидуальному для каждого больного. При рефлекторной эпилепсии развитие припадков связано с повышенной чувствительностью периферического или коркового конца соответствующего анализатора. Как только действие эпилептогенного раздражителя прекращается, припадки исчезают. Основным недостатком классификации Z.Servit являлось отсутствие полноценной клинической характеристики выделенных групп.

В отличие от приведенных классификаций классификация D.Janz была построена в соответствии с клинико-эволюционным и синдромальным принципами. Он исходил из того, что те или иные типы эпилептических пароксизмов свойственны определенному возрасту; так, эпилепсию с пропульсивными малыми припадками он относит к эпилепсии младенческого возраста, подчеркивая роль наследственной отягощенности и пренатальных факторов в этиологии припадков; эпилепсию с миоклоническими, атоническо-акинетическими малыми припадками — к ранней детской эпилепсии; пикнолепсию считает характерной для школьного возраста; эпилепсию с импульсивными припадками — типичной для ювенильного возраста. Кроме того, автор выделял эпилепсию с психомоторными припадками (адверсивные, припадки орального типа, припадки смеха и т.д.), сочетающимися с большими судорожными припадками или проявляющимися только психомоторными пароксизмами. К эпилепсии с корковыми припадками, кроме джексоновских, D.Janz относил сенсорные, слуховые и вестибулярные пароксизмы с психосенсорными расстройствами и адверсивные припадки. Он также выделял "большую эпилепсию" с периодически возникающими большими судорожными припадками. Особое значение он придавал исследованию ауры и эпилептического статуса. Автор выделял припадки ночные, пробуждения и диффузные и считал, что для ночной эпилепсии характерно преимущественное поражение лобных, а для диффузной — париетальных отделов головного мозга.

Несмотря на несомненную ценность систематики, предложенной D.Janz, классификацию эпилепсии по синдромальному принципу (т.е. в зависимости от структуры припадка) вряд ли можно признать удовлетворительной, поскольку структура припадка — весьма неустойчивый критерий. Преобладание тех или иных пароксизмов часто отражает только определенный этап, а не болезнь в целом. Кроме того, ограничиваясь лишь характеристикой припадков, автор по существу не затрагивает такие важные параметры, как течение эпилепсии, изменения личности, прогредиентность болезненного процесса и др.

В систематике эпилепсии значительное место принадлежит особенностям пароксизмов. Большинство классификаций пароксизмальных расстройств основывается на клинико-феноменологическом и неврологическом (локализация эпилептического очага) принципах. Так были построены Венская классификация, принятая Международной противоэпилептической лигой (1964), и основанная на ней классификация эпилептических пароксизмов П.М.Сараджишвили (1969). В последней выделяются: I. Генерализованные (общие) припадки: 1) большие судорожные припадки; 2) малые припадки (абсансы, миоклонические припадки; акинетические припадки); 3) эпилептическое состояние (status epilepticus); II. Очаговые (фокальные) припадки: 1) двигательные (джексоновские, адверсивные, жевательные, тонические постуральные, миоклонические); 2) чувствительные (сенсорные) припадки (соматосен-

сорные, зрительные, слуховые, обонятельные, вкусовые), приступы головокружения; 3) психические припадки, пароксизмальные нарушения психики (кратковременные психозы, сумеречные, сноподобные состояния, дисфории), эпилептические психозы; 4) автоматизмы; 5) речевые припадки (припадки потери артикуляции, собственно афатические припадки); 6) рефлекторные припадки.

Это одна из самых исчерпывающих классификаций пароксизмов, однако и она имеет недостатки. Прежде всего в ней не выдержано единство принятых критериев, например в группу очаговых припадков наряду с различными формами пароксизмов, определяемых на основании клинико-феноменологического критерия, включены рефлекторные припадки, которые выделяются по патогенетическому признаку. Кроме того, вызывает серьезные возражения включение в группу генерализованных припадков эпилептических состояний. Они могут состоять и из фокальных судорожных припадков. Спорным остается включение в классификацию пароксизмальных расстройств эпилептических психозов, не соответствующих определению пароксизмов. Жесткое разграничение генерализованных и парциальных пароксизмальных расстройств также содержит известные противоречия. В частности, у одного и того же больного нередко существуют или взаимно переходят друг в друга парциальные и генерализованные припадки, что дало основание некоторым авторам рассматривать оба вида пароксизмов как отражение различных стадий одной болезни.

Некоторые исследователи эпилепсии основывают систематику пароксизмов на чисто клинических критериях. Одни из них делят пароксизмы на судорожные и бессудорожные, другие выделяют судорожные, малые, психомоторные и диэнцефальные пароксизмы, третьи — малые, большие и локальные и т.п. Наиболее адекватно подразделение пароксизмов при эпилепсии на судорожные и бессудорожные, так как именно этот признак обычно определяет вариант, прогредиентность, а нередко и топическую диагностику заболевания.

Начиная с 90-х годов наибольшее распространение во всех странах получила Международная классификация эпилепсии, принятая на конгрессе Международной лиги борьбы с эпилепсией в октябре 1989 г. в Нью-Дели, США [Бурд Г.С., 1995][1]. Эта классификация построена на двух принципах дифференциации заболевания: первый из них связан с разделением эпилепсии на генерализованную и эпилепсию, характеризующуюся определенной локализацией эпилептического очага; второй — с выделением эпилепсии известной этиологии, т.е. симптоматической эпилепсии, и так называемой идиопатической эпилепсии. Симптоматическая эпилепсия рассматривается как следствие известных или предполагаемых болезней головного мозга, идиопатическая — как болезнь, не вызываемая явными причинами, за исключением предполагаемой наследственной предрасположенности. В этой классификации выделяется также криптогенная эпилепсия (болезнь с неустановленной, скрытой причиной). Криптогенная эпилепсия не соответствует ни идиопатической, ни симптоматической эпилепсии, хотя большинство ее видов могут быть отнесены к симптоматической эпилепсии неизвестной этиологии.

Здесь мы приводим краткий вариант Международной классификации эпилепсии (более полное ее изложение дается в статье Г.С.Бурд, опубликованной в 1995 г.)[2].

[1] В этой классификации обозначение заболевания приводится во множественном числе — "эпилепсии" (epilepsies). В данном руководстве, как и в большинстве не только отечественных, но и зарубежных изданий, используется более традиционное название "эпилепсия" (т.е. единое заболевание со множеством вариантов).

[2] *Бурд Г.С.* Международная классификация эпилепсии и основные направления ее лечения//Журн. неврол. и психиатр. им. С.С.Корсакова. — 1995. — Т.95. — № 3. — С.4—12.

1. ***Эпилепсия и эпилептические синдромы, связанные с определенной локализацией эпилептического очага (фокальная, локальная, парциальная эпилепсия)***
   1.1. Идиопатическая локально обусловленная эпилепсия (связанная с возрастными особенностями)
   1.2. Симптоматическая локально обусловленная эпилепсия
   1.3. Криптогенная локально обусловленная эпилепсия

2. ***Генерализованная эпилепсия и эпилептические синдромы***
   2.1. Идиопатическая генерализованная эпилепсия (связанная с возрастными особенностями)
   2.2. Генерализованная криптогенная или симптоматическая эпилепсия (связанная с возрастными особенностями)
   2.3. Генерализованная симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы
      2.3.1. Генерализованная симптоматическая эпилепсия неспецифической этиологии (связанная с возрастными особенностями)
      2.3.2. Специфические синдромы

3. ***Эпилепсия и эпилептические синдромы, которые не могут быть отнесены к фокальным или генерализованным***
   3.1. Эпилепсия и эпилептические синдромы с генерализованными и фокальными припадками
   3.2. Эпилепсия и эпилептические синдромы без определенных проявлений, характерных для генерализованных или фокальных припадков

4. ***Специальные синдромы***
   4.1. Припадки, связанные с определенной ситуацией
   4.2. Единичные припадки или эпилептический статус

В настоящее время применение приведенной классификации должно согласовываться с соответствующим разделом МКБ-10. В последней эпилепсия отнесена не к главе "Психические и поведенческие расстройства", а к главе "Болезни нервной системы", т.е. к неврологическим заболеваниям, и входит в раздел "Эпизодические и пароксизмальные расстройства" (рубрики G40—47) — в состав рубрик G40.0 — G41.9.

МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ БОЛЕЗНЕЙ 10-ГО ПЕРЕСМОТРА (МКБ-10)

G40 Эпилепсия

G40.0 Локализованная (фокальная) (парциальная) идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы с судорожными припадками с фокальным началом

Доброкачественная детская эпилепсия с пиками на ЭЭГ в центрально-височной области

Детская эпилепсия с пароксизмальной активностью на ЭЭГ в затылочной области

G40.1 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с простыми парциальными припадками

Приступы без изменения сознания
Простые парциальные припадки, переходящие во вторично генерализованные припадки

G.40.2 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с комплексными парциальными судорожными припадками

Приступы с изменением сознания, часто с эпилептическим автоматизмом
Комплексные парциальные припадки, переходящие во вторично генерализованные припадки

G40.3 Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы

Доброкачественная(ые):
- миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста
- неонатальные судороги (семейные)

Детские эпилептические абсансы [пикнолепсия]
Эпилепсия с большими судорожными припадками [grand mal] при пробуждении
Ювенильная:
- абсанс-эпилепсия
- миоклоническая эпилепсия [импульсивный малый припадок, petit mal]

Неспецифические эпилептические припадки:
- атонические
- клонические
- миоклонические
- тонические
- тонико-клонические

G40.4 Другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов

Эпилепсия с:
- миоклоническими абсансами
- миоклоно-астатическими припадками

Детские спазмы
Синдром Леннокса — Гасто
Салаамов тик
Симптоматическая ранняя миоклоническая энцефалопатия
Синдром Уэста

G40.5 Особые эпилептические синдромы

Эпилепсия парциальная непрерывная [Кожевникова]
Эпилептические припадки, связанные с:
- употреблением алкоголя
- применением лекарственных средств
- гормональными изменениями

- лишением сна
- воздействием стрессовых факторов

При необходимости идентифицировать лекарственное средство используют дополнительный код внешних причин (класс XX)

G40.6 Припадки grand mal неуточненные (с малыми припадками [petit mal] или без них)

G40.7 Малые припадки [petit mal] неуточненные без припадков grand mal

G40.8 Другие уточненные формы эпилепсии

Эпилепсия и эпилептические синдромы, не определенные как фокальные или генерализованные

G40.9 Эпилепсия неуточненная

G41 Эпилептический статус

G41.0 *Эпилептический статус grand mal (судорожных припадков)*

Тонико-клонический эпилептический статус

G41.1 *Эпилептический статус petit mal (малых припадков)*

Эпилептический статус абсансов

G41.2 *Сложный парциальный эпилептический статус*

G41.8 *Другой уточненный эпилептический статус*

G41.9 *Эпилептический статус неуточненный*

Последние две классификации также имеют недостатки и, вероятно, по мере дальнейшего изучения эпилепсии будут совершенствоваться. Они, однако, и сейчас способствуют взаимопониманию специалистов разных стран и развитию международного научного сотрудничества.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Клиническая картина[1] эпилептической болезни полиморфна. Она складывается из продромальных расстройств, различных судорожных и бессудорожных пароксизмов, изменений личности и психозов (острых и хронических).

При эпилептической болезни различают продромальный период болезни и продром пароксизмального состояния.

Продромальный период болезни включает различные рас-

Эпилептические расстройства описаны также в гл. 1, том 1.

стройства, которые предшествуют первому пароксизмальному состоянию, т.е. манифестации болезни в наиболее типичном проявлении.

Обычно за несколько лет до первого пароксизмального приступа наблюдаются эпизодические приступы головокружения, головных болей, тошноты, дисфорические состояния. нарушения сна, астенические расстройства. У отдельных больных отмечаются редкие абсансы, а также выраженная готовность к судорожным реакциям на воздействие различных экзогенных вредностей [Воробьев С.П., 1965]. В некоторых случаях выявляется и более специфическая для эпилепсии симптоматика -- преобладание полиморфных изменчивых бессудорожных пароксизмальных состояний, имеющих ряд особенностей [Болдырев А.И., 1971]. Чаще всего это кратковременные миоклонические подергивания отдельных мышц или групп мышц, малозаметные для окружающих, нередко без изменений сознания и приуроченные к определенному времени суток. Эти состояния нередко сочетаются с кратковременными ощущениями тяжести в голове, головными болями определенной локализации, парестезиями, а также вегетативными и идеаторными бессудорожными пароксизмами. Вегетативные пароксизмы проявляются внезапными затруднениями дыхания, изменением ритма дыхания, приступами сердцебиения и т.д. Идеаторные пароксизмы чаще всего имеют характер насильственных мыслей, ускорения или замедления мышления. По мере развития болезни описанные в продромальном периоде проявления становятся все более выраженными и частыми.

Продромы пароксизмов непосредственно предшествуют развитию эпилептического припадка. По мнению большинства исследователей, они встречаются в 10 % случаев (у остальных больных припадки развиваются без явных предвестников). Клиническая картина продрома приступов неспецифична, с широким диапазоном симптомов. У одних больных продолжительность продрома составляет несколько минут или несколько часов, у других она равна суткам и более. Обычно продром включает в себя астенические расстройства с явлениями раздражительной слабости и упорную головную боль, разную по характеру, интенсивности и локализации.

Пароксизму могут предшествовать приступообразные аффективные расстройства: периоды легкой или более выраженной депрессии с оттенком неудовольствия, раздражительности; гипоманиакальные состояния или отчетливо выраженные мании. Нередко в продроме больные испытывают тоску, ощущение надвигающейся и неотвратимой беды, не находят себе места. Иногда эти состояния выражены менее отчетливо и исчерпываются чувством дискомфорта: больные жалуются на легкое беспокойство, тяжесть на сердце, ощущение, что с ними должно произойти что-то неприятное. Продром пароксизмов может включать в себя сенестопатические или ипохондрические расстройства. Сенестопатические явления выражаются в неопределенных и разнообразных ощущениях в голове, различных частях тела и внутренних органах. Ипохондрические расстройства характеризуются излишней мнительностью больных, повышенным вниманием к неприятным ощущениям в теле, своему самочувствию и отправлениям организма. Больные, склонные к самонаблюдению, по продромальным явлениям определяют приближение пароксизма. Многие из них принимают меры предосторожности: остаются в постели, дома, стараются быть в кругу своих близких, чтобы припадок прошел в более или менее благоприятных условиях.

СУДОРОЖНЫЕ ФОРМЫ ПАРОКСИЗМОВ

Большой судорожный припадок (grand mal) — наиболее характерное проявление эпилептической болезни. В его развитии различают несколько фаз: ауру, тоническую фазу, клоническую фазу и фазу помрачения сознания (оглушение или сумеречное расстройство сознания).

Аура — кратковременное, на несколько секунд, помрачение сознания, при котором возникают разнообразные сенестопатические, психосенсорные, деперсонализационные, аффективные, галлюцинаторные расстройства, остающиеся в памяти больного, в то время как происходящее вокруг больным не воспринимается и не запоминается. В последнее время многие невропатологи, физиологи и психиатры, как и W.Penfield (1958), стали полагать, что именно ауру следует считать эпилептическим пароксизмом, а развивающийся вслед за ней большой судорожный припадок представляет собой не собственно пароксизм, а следствие генерализации процесса возбуждения в мозге. Большие судорожные припадки, следующие за аурой, W.Penfield называет генерализованными припадками. Эта точки зрения представляется достаточно обоснованной, поскольку аура не только предшествует генерализованному припадку, но и возможна в качестве самостоятельного пароксизма. Ауре придают особое значение, так как считают, что по ее клиническим проявлениям можно судить о локализации очага и путях распространения возбуждения в головном мозге, т.е. решать некоторые вопросы топи- ческой диагностики.

По данным W.R.Gowers (1881), аура наблюдается в 57 % случаев эпилепсии, а по мнению O.Binswanger (1913) — лишь в 37 %. Этому соответствуют и современные наблюдения.

Существует несколько классификаций ауры. Наиболее распространенной является классификация W.Penfield (1954). Он различает висцеросенсорную, висцеромоторную, сенсорную, импульсивную и психическую ауру.

Висцеросенсорная аура ранее обозначалась как эпигастральная, поскольку болезненные явления начинаются с неприятного ощущения в подложечной области с тошнотой. Это ощущение поднимается вверх, больной ощущает удар в голову и теряет сознание.

Висцеромоторная аура крайне разнообразна. Это зрачковая аура, проявляющаяся то сужением, то расширением зрачка, не связанным с изменением освещенности; вслед за этим развивается большой судорожный припадок. Однако зрачковые расстройства наблюдаются не только перед большим судорожным припадком, но и после завершения тонической фазы, поэтому многие исследователи не склонны относить их к ауре. К висцеромоторной ауре относится также сосудистая аура, состоящая в чередовании резкого покраснения кожных покровов с чувством прилива жара и побледнения кожи с ознобом. В эту же группу включают желудочно-кишечную ауру (боли, урчание в животе, резкое усиление перистальтики, понос, переходящие в судорожный припадок) и пиломоторную ауру — появление "гусиной кожи" и поднимание волос на коже. К висцеромоторной ауре относятся также предшествующие судорожному припадку частые мигательные движения.

Сенсорная аура отличается чрезвычайным разнообразием клинических проявлений. Это соматосенсорная, зрительная, слуховая, обонятельная и меньероподобная аура.

Соматосенсорная аура выражается в разнообразных сенестопатических расстройствах (чувство онемения, покалывания, сжатия, растяжения и т.д.).

Она иногда проявляется галлюцинациями общего чувства, когда больной испытывает неприятные ощущения в теле, под кожей, во внутренних органах, вызванные, по его мнению, каким-либо конкретным предметом; может быть представлена множественными болевыми ощущениями различной локализации.

Зрительная аура выражается в элементарных зрительных галлюцинациях — фотопсиях (искры, яркие красные, голубые или зеленые вспышки) или внезапным резким ухудшением зрения вплоть до полной слепоты.

Слуховая аура проявляется акоазмами (стуки, шумы, скрежет и другие звуки). Вербальную галлюцинаторную ауру, как и галлюцинаторную зрительную, по мнению W.Penfield, следует относить к сложной психической ауре.

Обонятельная аура характеризуется внезапным ощущением неприятных запахов: гари, дыма, разлагающихся отбросов и т.д. Иногда, напротив, больные ощущают приятные запахи цветов, ароматических веществ. Обонятельную ауру нередко трудно отличить от вкусовой, когда у больных возникают те или иные вкусовые ощущения.

Наконец, к сенсорной ауре относят приступы внезапных головокружений, напоминающие приступы при синдроме Меньера. Они сопровождаются ощущением неустойчивости и вращения в голове. Особенности этой ауры позволяют с наибольшей вероятностью предположить локализацию первичного очага возбуждения, лежащего в основе того или иного пароксизма. Так, соматосенсорная аура свидетельствует о возникновении первичного нервного разряда в задней центральной извилине, зрительная — о первичном очаге в затылочной доле, обонятельная — о патологическом очаге в крючковидной извилине и т.д.

Импульсивная аура проявляется теми или иными двигательными актами, напоминающими картины амбулаторных автоматизмов, но в отличие от них не сопровождающихся амнезией. К импульсивной ауре относятся ходьба или бег (обычно в течение несколько секунд), насильственный крик, насильственное пение, переходящие в судорожный припадок. Она включает также импульсивное насильственное возбуждение с агрессивными тенденциями в отношении окружающих и разрушительными действиями, которые очень напоминают сумеречное помрачение сознания, но в отличие от него не сопровождаются амнезией. К импульсивной ауре относят также эпизоды эксгибиционизма, клептоманические и пироманические акты, которые так же, как и другие виды ауры, завершаются судорожными припадками.

Психическая аура представляет собой сложные в психопатологическом отношении состояния, которые предшествуют судорожному припадку. К психической ауре относят галлюцинаторную, идеаторную ауру, ауру с легким помрачением сознания, близким к онейроидному, состояния с психосенсорными расстройствами, явлениями дереализации и деперсонализации, а также ауру с ощущением ранее никогда не виденного и уже виденного прежде. Галлюцинаторная аура наиболее часто проявляется зрительными, панорамическими галлюцинациями: больные видят сцены манифестаций, праздника, катастрофы, пожары и т.д. В этих картинах преобладают ярко-красные и голубые тона. Иногда панорамические зрительные галлюцинации сопровождаются вербальными или обонятельными галлюцинациями; аура может проявляться и вербальными галлюцинациями в виде монолога или диалога.

При идеаторной ауре наблюдаются те или иные расстройства мышления, в том числе перерывы в течении мыслей, близкие к абсансам. Однако в отличие от абсанса, представляющего собой расстройство сознания, этот

вид идеаторной ауры определяется больным как расстройство мышления, "закупорка мыслей", "застопоривание мышления". Вслед за этими явлениями наступает припадок. Идеаторная аура может выражаться во внезапном появлении мыслей извне, насильственных мыслей, хотя они, как правило, не имеют оттенка сделанности. Иными словами, они лишь напоминают идеаторные автоматизмы в структуре синдрома Кандинского — Клерамбо.

Идеаторная аура может сопровождаться непроизвольным течением мыслей и ускорением мышления, а также насильственными воспоминаниями с панорамическими картинами прошлой жизни. В этом случае, как и при возникновении насильственных мыслей, ощущение постороннего воздействия отсутствует. Идеаторная аура бывает в форме кратковременных, транзиторных провалов памяти, обычно замечаемых больными. Такая аура, как и сенсорная, соотносится с определенной локализацией очага первичного нервного разряда, указывает на очаг в лобных долях головного мозга.

Затрудена психопатологическая оценка ауры с нерезким помрачением сознания, приближающимся к онейроидному. При этом окружающее воспринимается необычно, нередко фантастически. Это также считают психической аурой. Помрачение сознания сопровождается аффектом страха, тревоги. Нередко одновременно возникают микро- и макропсии, метаморфопсии (которые встречаются и в виде самостоятельной ауры); все окружающее воспринимается как очень уменьшенное или резко увеличенное. Иногда больные отмечают резкое ускорение движений окружающих, машин или же ощущают, что здания, сооружения наклоняются, начинают ломаться и вся эта лавина обрушивается на них.

К психической ауре следует отнести ощущение уже виденного (deja vu) и никогда не виденного (jamais vu). В первом случае больной чувствует, что новая обстановка, в которой он находится, ему известна, он уже раньше бывал в ней; причем ему нередко знакомы не только предметы, но и люди; во втором случае обычная, привычная обстановка ощущается больным как видимое впервые, а знакомые люди — как незнакомые.

Следует подчеркнуть, что все описанные расстройства можно считать аурой только тогда, когда они предшествуют генерализации припадка. Если аура не переходит в судорожный припадок, то говорят о самостоятельных бессудорожных пароксизмах. В большой судорожный припадок аура переходит непосредственно, без какой-либо промежуточной стадии.

Варианты больших судорожных припадков. Наряду с классическими большими припадками (grand mal) возможны *атипичные (рудиментарные) формы больших припадков* только в виде тонической или клонической фазы. Атипичные формы припадков особенно характерны для раннего детского возраста. Иногда это общее расслабление мышц тела без судорожного компонента (*амиотонический припадок),* а в некоторых случаях — преобладание судорог в правой или левой половине тела.

Эпилептическое состояние (status epilepticus) — серия непрерывно следующих друг за другом больших эпилептических припадков. Их частота бывает настолько велика, что больные не приходят в сознание и долго находятся в коматозном, сопорозном или оглушенном состоянии. Эпилептическое состояние продолжается от нескольких часов до нескольких суток, нередко сопровождается повышением температуры тела, учащением пульса, падением АД, резкой потливостью и другими соматовегетативными симптомами. Повышается содержание мочевины в сыворотке крови, появляется белок в моче. При продолжительном эпилептическом статусе возможен летальный исход в связи с нарастающей гипоксией и отеком мозга.

МАЛЫЕ ПРИПАДКИ

Малые припадки (petit mal) наряду с большими судорожными припадками занимают значительное место в клинической картине эпилепсии. В отличие от больших судорожных припадков они крайне разнообразны по клиническим проявлениям. Представители различных психиатрических школ подчас вкладывают в понятие "малые припадки" различный клинический смысл, соответственно суживая или расширяя его границы включением или, напротив, исключением двигательного (судорожного) компонента.

Ряд отечественных исследователей, особенно С.Н.Давиденков (1937), считали, что малыми припадками следует называть только припадки с судорожным компонентом.

П.М.Сараджашвили (1969), В.В.Ковалев (1979), W.Lennox (1960) и другие авторы выделяли следующие основные типы малых припадков: типичные малые (абсансы и пикнолептические), миоклонические (импульсивные) и акинетические (включая кивки, клевки, салаам-припадки и атонически-акинетические).

Большинство исследователей эпилепсии объединяли в группу малых припадков наряду с абсансами кратковременные пароксизмальные состояния с изменением мышечного тонуса: пропульсивные припадки (среди которых различают салаам-припадки, молниеносные и клонические пропульсивные припадки), ретропульсивные (с подразделением на клонические, рудиментарные и пикнолептические), а также импульсивные малые припадки.

К ***абсансам*** относят состояния с внезапным кратковременным (на несколько секунд) выключением сознания. В этот момент больной прерывает разговор или какое-нибудь действие, его взгляд останавливается или блуждает, а спустя несколько секунд он продолжает прерванный разговор или действие (см. также главу 1, часть I). В некоторых случаях выключение сознания сопровождается изменением тонуса отдельных групп мышц (чаще мышц лица, шеи, верхних конечностей), двусторонним легким подергиванием мышц или вегетативными нарушениями. Такие абсансы в отличие от уже описанных простых называют сложными. По мнению A.Matthes (1977), абсансы возникают обычно в возрасте 5—10 лет; впоследствии преобладают большие судорожные припадки.

Пропульсивные (акинетические) припадки характеризуются разнообразными пропульсивными, т.е. направленными вперед, движениями (пропульсия). Движение головы, туловища или всего тела при пропульсивных припадках обусловлено внезапным ослаблением постурального мышечного тонуса [Kreindler A., 1963]. Пропульсивные припадки характерны для раннего детского возраста (до 4 лет). Они возникают чаще у мальчиков, преимущественно ночью. По мнению A.Matthes, в 80 % случаев их причиной является пренатальное или постнатальное повреждение мозга. В старшем возрасте наряду с пропульсивными припадками у больных, как правило, возникают и большие судорожные припадки.

Разновидностью пропульсивных припадков являются кивки — серии кивательных движений головой и клевки — резкие наклоны головы вперед и вниз (при этом больные могут удариться лицом о предметы, стоящие перед ними). Кивки и клевки характерны для детей в возрасте 2—5 мес.

Салаам-припадки названы так потому, что движения, совершаемые больными во время припадка, отдаленно напоминают поклоны при му-

сульманском приветствии (тело наклоняется вперед, голова падает вниз, а руки разводятся вверх и в стороны); такой припадок не сопровождается падением.

Молниеносные припадки отличаются от салаам-припадков лишь более быстрым развитием; в остальном их клиническая картина почти идентична. Необходимо лишь отметить, что вследствие быстрого и резкого движения туловища вперед больные нередко падают.

Ретропульсивные припадки подразделяются на клонические и рудиментарные ретропульсивные. Они возникают в возрасте от 4 до 12 лет, но чаще в 6—8 лет. По мнению D.Janz (1969), они наблюдаются чаще у девочек и возникают преимущественно в состоянии пробуждения, нередко провоцируются гипервентиляцией и аффективным напряжением и никогда не появляются во время сна.

Клонические ретропульсивные припадки сопровождаются клоническими судорогами мускулатуры, век, глаз, головы, рук. Припадок выражается в закатывании глаз, отклонении головы назад, в запрокидывании вверх и назад рук, словно больной хочет что-то достать позади себя. Голова отклоняется вверх и назад в мелких клонических подергиваниях, руки — в мелких клонических судорогах. Во время припадка падения больного, как правило, не происходит; реакция зрачков на свет отсутствует, лицо бледное, отмечаются потливость и слюнотечение.

Рудиментарные ретропульсивные припадки отличаются от клонических ретропульсивных лишь неразвернутостью, характеризуются легким выпячиванием глазных яблок, мелкими нистагмоидными подергиваниями, а также миоклоническими судорогами век.

Случаи заболевания с очень кратковременными и частыми (до 50 в день) ретропульсивными припадками или абсансами выделяют в особую форму — *пикнолепсию* (пикноэпилепсию). По мнению некоторых авторов [Сухарева Г.Е., 1974, и др.], пикнолепсия имеет относительно доброкачественное течение, хотя припадки полностью прекращаются лишь в $^1/_3$ случаев.

Импульсивные (миоклонические) припадки клинически проявляются внезапными вздрагиваниями или толчкообразными движениями тех или иных групп мышц (чаще всего верхних конечностей). Происходит быстрое разведение или сближение рук, при этом больной роняет предметы. При очень кратковременных приступах сознание может не нарушаться, при более продолжительных оно выключается на короткое время. Иногда припадок сопровождается внезапным падением, но после падения больной обычно тотчас же встает. Эти припадки возникают обычно в виде серий или "залпов" (по 5—20 подряд), отделенных друг от друга интервалом в несколько часов. Характерно появление приступов в утренние часы. По мнению D.Janz, W.Christian (1975), в основе импульсивного припадка лежит утрированное движение выпрямления — "антигравитационный рефлекс". По мнению большинства исследователей, эти припадки могут возникнуть в различном возрасте, хотя у взрослых бывают крайне редко. Чаще всего они появляются впервые в возрасте от 10 до 23 лет, чаще в 14—18 лет. По мере развития заболевания (в среднем через $^1/_2$—2 года) к ним присоединяются большие судорожные припадки.

Импульсивные припадки могут развиваться в случаях генуинной эпилепсии и при церебральных органических заболеваниях — прогрессирующей миоклонической эпилепсии, церебральной миоклонической диссинергии, миоклонической форме церебрального липоидоза. Как и ретропульсивные

припадки, они провоцируются рядом моментов (недостаточный сон, резкое пробуждение, алкогольные эксцессы).

Характеризуя группу малых припадков в целом, необходимо отметить, что у одних и тех же больных никогда не наблюдается малых припадков различной клинической структуры, как не бывает и перехода одних малых припадков в другие.

ОЧАГОВЫЕ (ФОКАЛЬНЫЕ) ПРИПАДКИ

Адверсивный судорожный припадок, как и классический эпилептический, начинается с тонической фазы, однако она развертывается медленнее, обычно без ауры. Своеобразен поворот тела вокруг продольной оси: вначале происходит насильственный поворот глазных яблок, затем в ту же сторону поворачивается голова, а далее весь корпус, и больной падает. Затем начинается клоническая фаза, неотличимая от соответствующей фазы большого эпилептического судорожного припадка. Возникновение адверсивного припадка связано с локализацией эпилептического очага в коре лобной или передневисочной области. Отмечено, что при левосторонней локализации падение больного более замедленное, чем при правосторонней.

Парциальный (джексоновский) припадок отличается от классического эпилептического тем, что тоническая и клоническая фазы ограничиваются определенной группой мышц и лишь в части случаев бывает генерализация припадка. При парциальных припадках возможны судороги мышц только верхней или нижней конечности, мускулатуры лица. Судороги мышц конечностей распространяются в проксимальном направлении. Так, если судороги развиваются в мышцах верхней конечности, то тоническая судорога переходит с кисти на предплечье и плечо, рука поднимается и возникает насильственный поворот головы в сторону поднятой руки. Далее наступает клоническая фаза припадка. Если припадок начинается с судорог в нижней конечности, то тонические судороги бывают вначале в мышцах стопы (происходит ее подошвенное сгибание) и далее распространяются вверх на голень и бедро, а в ряде случаев охватывают мускулатуру тела на соответствующей стороне. Наконец, если припадок начинается с мышц лица, то вначале в тонической судороге перекашивается рот, а затем она распространяется на всю мускулатуру лица на соответствующей стороне. Возможна генерализация джексоновских припадков. В этих случаях они чрезвычайно напоминают обычный судорожный припадок, но с преобладанием судорожных явлений на одной стороне тела. Генерализация парциальных припадков в большинстве случаев сопровождается потерей сознания. Джексоновские припадки нередко возникают сериями и могут заканчиваться вялыми параличами, обычно при локализации органического процесса в передней центральной извилине.

Тонические постуральные судороги начинаются с мощной тонической судороги, вследствие чего возникают опистотонус, задержка дыхания с явлениями цианоза, больной теряет сознание; этим припадок обычно завершается. Клоническая фаза при таком варианте припадков отсутствует. Такие припадки развиваются при локализации очага в стволовой части мозга.

Наряду с большими и малыми припадками в клинической картине эпилепсии значительное место занимают бессудорожные пароксизмы с помрачением сознания (сумеречные состояния, сновидные состояния с фантастическим грезоподобным бредом, амбулаторные автоматизмы) и без расстройства сознания (аффективные пароксизмы, каталептические и нарколептические, психомоторные и другие припадки).

Сумеречные расстройства сознания среди бессудорожных пароксизмов, или эквивалентов, занимают значительное место. Они крайне полиморфны по клиническим проявлениям — от сравнительно простых и элементарных действий, совершаемых больными, до сложных по структуре состояний с картиной внешне целесообразных действий или резчайшего возбуждения (см. также главу 1, том 1).

Кратковременные пароксизмально возникающие сумеречные состояния принято называть амбулаторными автоматизмами.

Амбулаторные автоматизмы проявляются в виде автоматизированных действий, совершаемых больными при полной отрешенности от окружающего. Выделяют оральные автоматизмы (приступы жевания, причмокивания, облизывания, глотания), ротаторные автоматизмы ("vertigo") с автоматическими однообразными вращательными движениями на одном месте. Нередко больной, будучи отрешенным от окружающей действительности, автоматически стряхивает с себя что-то. Иногда автоматизмы бывают более сложными, например больной начинает раздеваться, последовательно снимая с себя одежду. К амбулаторным автоматизмам относятся и так называемые фуги, когда больные, находясь в состоянии помраченного сознания, бросаются бежать; бегство продолжается некоторое время, а затем больные приходят в себя. При состояниях амбулаторного автоматизма известны случаи длительных миграций (трансы), однако чаще эти блуждания бывают сравнительно непродолжительными и выражаются в том, что больные проезжают нужную им остановку, проходят мимо своего дома и т.д.

Амбулаторные автоматизмы могут проявляться кратковременными состояниями с внешне относительно правильным поведением, которые внезапно завершаются афессивными поступками или антисоциальными действиями. В этих случаях поведение больных определяется присутствием в структуре сумеречного состояния аффективных расстройств, бреда и галлюцинаций. Нередко приходится наблюдать разновидность амбулаторных автоматизмов в виде непродолжительных состояний резчайшего хаотического двигательного возбуждения с афессией, разрушительными тенденциями и полной отрешенностью больного от окружающего.

К бессудорожным пароксизмам с помрачением сознания относятся так называемые *особые* (по М.О.Гуревичу, 1949), или *сновидные, состояния* (dreamy states Джексона) с фантастическим фезоподобным бредом. Они отличаются от пароксизмов с сумеречным помрачением сознания отсутствием полной амнезии периода помраченного сознания. Больной амнезирует лишь окружающую обстановку, а разнообразные психопатологические расстройства, обычно в виде фантастического грезоподобного бреда, сохраняются в памяти. Это позволяет рассматривать указанные состояния как бессудорожные пароксизмальные расстройства сознания, близкие в психопатологическом отношении к онейроидному помрачению сознания.

К бессудорожным пароксизмам без помрачения сознания в первую очередь относятся разнообразные состояния, клинические проявления ко-

торых соответствуют психопатологической картине описанных типов ауры. Психопатологические состояния, соответствующие тому или иному типу ауры, рассматриваются как бессудорожные проксизмы тогда, когда они не переходят в большой судорожный припадок.

В группу бессудорожных пароксизмов без помрачения сознания включают также *аффективные пароксизмы.* Чаще всего это эпизодически возникающие состояния дисфории с тоскливо-злобным аффектом, агрессивными тенденциями в отношении окружающих, стремлением к нанесению себе увечий. В этом состоянии больные испытывают раздражение происходящим вокруг, всем недовольны, придираются к окружающим, причиняют себе боль (прижигают кожу папиросами, царапают себя и т.д.). Наряду с дисфорическими депрессиями сравнительно нередки пароксизмально возникающие депрессивные состояния, очень напоминающие циклотимические депрессии. Однако они отличаются от последних внезапным появлением депрессивных расстройств и столь же внезапным их исчезновением. Встречаются также пароксизмальные депрессивные состояния, сопровождающиеся импульсивными влечениями, непреодолимой тягой к алкоголю (дипсомания), поджогам (пиромания), смене местопребывания (дромомания) и т.д. Значительно реже аффективные пароксизмальные состояния сопровождаются приподнято-экстатическим настроением, внезапно возникающим и столь же внезапно заканчивающимся. К бессудорожным пароксизмам без помрачения сознания относят и внезапно возникающие и проходящие афатические расстройства.

К этой же категории пароксизмов можно причислить *каталексические и нарколептические* состояния (см. главу **1**, том **1**).

ИЗМЕНЕНИЯ ЛИЧНОСТИ

Типичные и характерные изменения личности представляют собой наряду с пароксизмальными состояниями важный диагностический критерий эпилепсии.

Некоторые исследователи отрицают специфичность личностных изменений у больных эпилепсией на том основании, что в значительном числе случаев при характерных эпилептических изменениях психики обнаруживаются органические заболевания головного мозга различного генеза [Slater E., 1936, 1958; Helmchen H., 1957, 1975; Bleuler M., 1964; Davidson K., Bagley Ch., 1969]. Большинство специалистов подчеркивают специфичность наблюдаемых личностных сдвигов, позволяющих в ряде случаев заподозрить эпилептическую болезнь без типичных судорожных пароксизмов.

Многие авторы считают, что выраженность и глубина изменений личности зависят главным образом от возраста к началу болезни: более тяжелые изменения психики характерны для лиц, заболевших в детстве [Ey H., 1954, 1963]. В литературе отражены также попытки установить корреляции между выраженностью изменений личности и характером пароксизмов. Г.Е.Сухарева (1974), H.Gastaut и соавт. (1956, 1959), H.Selbach (1965), M.Falconet (1971) считают, что наиболее глубокие и типичные изменения личности свойственны больным "височной" эпилепсией с психомоторными приступами и отчетливо регистрируемой на ЭЭГ локализацией эпилептического очага в медиобазальных отделах височной доли мозга.

С точки зрения A.Matthes (1977), локализация очага не имеет существеиного значения для формирования изменений личности, более значима в этом отношении частота больших судорожных пароксизмов. По современным данным, большие судорожные припадки в отличие от малых ведут к вторичному некрозу ганглиозных

клеток. Важную роль в формировании изменений личности A.Matthes придает противоэпилептическим препаратам, нередко назначаемым в высоких дозах, которые способствуют развитию у больных раздражительности и дисфорических состояний. Автор подчеркивает, что негативный психотропный эффект далеко не всегда обусловлен неадекватной дозой препарата; чаще он объясняется неправильно выбранным методом лечения. Большое значение в формировании изменений личности автор придает биологическим и социальным факторам. К биологическим патопластическим факторам он относит особенности преморбида, уровень интеллекта и степень зрелости мозга к моменту начала заболевания. Социальным факторам (средовые, микросредовые) отводится не менее важная роль. У больных эпилепсией нередко развиваются реактивные и невротические состояния, связанные с пренебрежительным, а иногда и агрессивным отношением окружающих.

Очевидно, ближе всего к истине авторы, рассматривающие изменения личности при эпилепсии как результат сочетанного влияния различных факторов. По мнению А.И.Болдырева, для развития характерных для эпилепсии изменений личности наиболее значимы особенности преморбида, природа и выраженность органического поражения, на почве которого развилась эпилепсия, особенности эпилептического процесса, компенсаторные возможности организма и средовые факторы (воспитание, труд, отношение общества и др.).

В работах Е.К.Краснушкина (1960), А.И.Болдырева (1971) и других авторов установлено, что изменения характера (проявление "эпилептических радикалов" личности) нарастают по мере прогрессирования заболевания. При своевременном энергичном и продолжительном лечении эпилепсии с правильным подбором противоэпилептических препаратов изменения личности могут быть выражены минимально или практически отсутствовать.

Диапазон изменений личности при эпилепсии весьма значителен — от сравнительно нерезких характерологических особенностей до расстройств, свидетельствующих о глубоком, специфическом для этого заболевания слабоумии. Эпилептические изменения личности достаточно типичны. Основными чертами психики больных эпилепсией становятся тугоподвижность, замедленность всех психических процессов, склонность к застреванию на деталях, обстоятельность, невозможность отличить главное от второстепенного, трудность переключения. Все это затрудняет накопление нового опыта, ослабляет комбинаторные способности, ухудшает репродукцию и в конечном итоге снижает возможности адаптации к окружающей действительности.

Значительное место в картине изменений личности занимает полярность аффекта в виде сочетания аффективной вязкости, склонности застревать на тех или иных, особенно отрицательных, аффективных переживаниях, с одной стороны, и эксплозивность (взрывчатость) — с другой. Эти особенности аффекта выражаются в таких типичных для больных эпилепсией характерологических особенностях, как злопамятность, мстительность, эгоцентризм, злобность, брутальность и др.

Больным свойствен подчеркнутый, нередко карикатурный педантизм в отношении как своей одежды, так и особого скрупулезного порядка в своем доме, на своем рабочем месте. Существенной чертой эпилептических изменений личности является инфантилизм. Он выражается незрелостью суждений, особым сверхценным отношением к родным, а также свойственной некоторым больным эпилепсией религиозностью. Со времен P.Samt (1875) религиозность считалась чуть ли не патогномоничным свойством эпилептической психики. В настоящее время некоторые исследователи склонны объяснять эпилептическую религиозность не столько самой болезнью, сколько фанатической приверженностью больных к той системе взглядов,

в которой они воспитывались, что вообще свойственно инфантильным людям.

Относительно часто встречаются также утрированная ханжеская слащавость, подчеркнутая подобострастность, ласковость в обращении и сочетание повышенной чувствительности, ранимости (дефензивных черт) с брутальностью, злобностью, недоброжелательностью, эксплозивностью. На сочетание дефензивных и эксплозивных черт у больных эпилепсией указывает старое, но верное образное выражение: "С молитвой на устах и с камнем за пазухой".

Обращает на себя внимание и особый внешний вид больных, длительно страдающих эпилепсией. Они, как правило, медлительны, скупы и сдержанны в жестах, лицо их малоподвижно и маловыразительно, мимические реакции очень бедны. Нередко бросается в глаза особый, холодный, "стальной" блеск глаз (симптом Чижа).

Кроме описанных изменений личности, у больных эпилепсией возможны истерические и астенические расстройства. Истерические расстройства могут проявляться как в отдельных истерических чертах, так и в истерических припадках, эпизодически возникающих наряду с типичными эпилептическими пароксизмами.

Астенические расстройства в виде симптомов общей гиперестезии, повышенной возбудимости, быстрой истощаемости, нарушений сна, головных болей наблюдаются приблизительно у $^1/_3$ больных эпилепсией [Болдырев А.И., 1971]. В части случаев астенические расстройства могут быть связаны с повторными черепно-мозговыми травмами при падении больных во время припадков или с хронической интоксикацией барбитуратами.

Непосредственное отношение к вопросу об изменениях личности больных эпилепсией имеют особенности конечных эпилептических состояний [Корсаков С.С., 1901; Kraepelin E., 1881; Sommer W., 1913]. Наиболее удачно определение эпилептического слабоумия как вязко-апатического [Морозов В.М., 1967]. Наряду с выраженной тугоподвижностью психических процессов у больных с эпилептическим слабоумием отмечаются вялость, пассивность, безразличие к окружающему, аспонтанность, тупая примиренность с болезнью. Мышление становится конкретно-описательным; утрачивается способность отделять главное от второстепенного, больной вязнет в мелочах и деталях. Одновременно снижается память, оскудевает словарный запас, появляется олигофазия. Вместе с тем при эпилептическом слабоумии нет свойственной эпилептической психике аффективной напряженности, злобности, эксплозивности, хотя нередко остаются черты угодливости, льстивости, ханжества.

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПСИХОЗЫ

Среди клинических проявлений эпилептической болезни значительное место занимают острые и хронические эпилептические психозы. Если острые психозы транзиторны, то хронические психозы, возникающие обычно на отдаленных этапах заболевания, могут длиться от нескольких месяцев до года и более. По данным R. De Smedt (1963) и других авторов, психозы наступают у 2—5 % больных эпилепсией. Решающим фактором в их возникновении считается продолжительность заболевания [Болдырев А.И., 1971; Сухарева Г.Е., 1974; Slater E., Beard A., 1963]. По данным Р.Н.Харитонова (1970), часть случаев эпилептических психозов коррелирует с наличием

эпилептического очага в правой височной области. Диагностика эпилептических психозов нередко затруднительна, поскольку убедительных дифференциально-диагностических критериев для разграничения их с психозами аналогичной структуры в рамках других нозологических форм еще нет.

Острые психозы. Описание остро развивающихся психозов при эпилепсии содержится в работах Baillarger (1854), L.Delasiauve (1854), M.Morel (1860), J.Falret (1860), P.Samt (1875), W.Sommer (1881), а также W.Bausch (1922), W. Janzarik (1955), S.Dongier (1959). Наряду с состояниями спутанности упомянутые психиатры описывали острые психозы с кататонией, бредом, галлюцинозом, религиозно-экстатическими состояниями, маниакальными и депрессивными синдромами, подчеркивая при этом большую вариабельность психопатологических структур эпилептических психозов.

Острые эпилептические психозы подразделяются на психозы с помрачением сознания (сумеречные и онейроидные состояния) и без помрачения сознания (острые параноиды и аффективные психозы). Каждый из перечисленных психозов может занимать различное место в клинической картине эпилепсии: они возникают вне связи с судорожным припадком, непосредственно предшествуют ему или следуют за ним.

Острые эпилептические психозы с помрачением сознания. Эта группа включает сумеречные помрачения сознания (см. главу 1, часть I) и онейроид.

Сумеречные состояния сознания, не связанные с развитием судорожного припадка, по психопатологической структуре идентичны вышеописанным пароксизмальным сумеречным состояниям, но более продолжительны (до нескольких суток). Предприпадочные сумеречные состояния, сочетающиеся с безотчетным страхом и вегетативными нарушениями, по существу представляют собой психическую ауру вторично генерализованного припадка височной эпилепсии [Ковалев В.В., 1979]. Послеприпадочные сумеречные состояния, наблюдаемые относительно чаще, бывают более продолжительными и сложными по структуре. Как правило, они наступают после серии больших судорожных припадков. В послеприпадочном состоянии чаще наблюдаются галлюцинаторные и бредовые расстройства (идеи преследования, ограбления и др.), они нередко сопровождаются хаотическим двигательным возбуждением, большой эмоциональной напряженностью и агрессией. Иногда после них остается резидуальный бред.

Эпилептический онейроид. Острые эпилептические психозы с картиной онейроида наблюдаются сравнительно редко. Как и при онейроидных состояниях иного генеза, значительное место в структуре психоза занимают иллюзорные расстройства фантастического содержания, а также зрительные и слуховые галлюцинации.

Окружающее воспринимается больными как ад или рай, сцена всенародного праздника или мировая катастрофа. Себя больные обычно считают богами, апостолами, могущественными людьми, персонажами легенд, сказаний. В этом качестве они участвуют в празднествах, мировых катаклизмах, общаются с Богом, выдающимися личностями настоящего и прошлого. Аффективные расстройства проявляются экстазом, восторгом или страхом, гневом, ужасом, злобностью. Моторные нарушения при эпилептическом онейроиде выражаются как заторможенностью, так и резчайшим возбуждением эпилептиформного типа или напоминающим кататоническое. В отличие от сумеречного расстройства сознания больные вспоминают содержание своих грез, но полностью амнезируют окружающую обстановку. В отличие

от онейроида при шизофрении эпилептический онейроид имеет обычно религиозное содержание, кататонические расстройства могут полностью отсутствовать или быть рудиментарными, онейроид возникает внезапно. При шизофрении он развертывается постепенно, проходя ряд стадий (аффективная, бред интерметаморфоза, острый фантастический бред).

Острые эпилептические психозы без помрачения сознания. В эту группу входят острые параноиды и аффективные психозы.

Острые параноиды проявляются обычно чувственным бредом ("бред восприятия" — по K.Jaspers, 1913), достаточно изменчивым по содержанию. Больные видят в окружающих своих преследователей, считают, что их хотят отравить, уничтожить самыми жестокими методами. Движения и действия окружающих больные расценивают как угрожающие, в речи посторонних людей они слышат брань, намеки, насмешки. Наряду с иллюзорным восприятием окружающего нередки истинные слуховые и зрительные галлюцинации. Последние окрашены в ярко-синие и красные тона, подвижны, имеют устрашающий характер. Больные резко возбуждены, тревожны, спасаются бегством от мнимых преследователей или, напротив, агрессивны, злобны, склонны к разрушительным действиям. Иногда их поведение бывает изменчивым: тревожно-боязливое возбуждение сменяется злобно-агрессивным и наоборот.

Острые аффективные психозы у больных эпилепсией представлены депрессивными и маниакальными состояниями разнообразной психопатологической структуры. Возможны депрессии с дисфорическим оттенком, депрессивные состояния с витальной тоской, идеями самообвинения, заторможенностью. Сравнительно нередки и депрессии с тревогой, ажитацией, развитием бредовых идей ипохондрического содержания и сенестопатиями [Janzarik W., 1955; Bruens J., 1963, 1967; Kohler G., 1973]. Маниакальные состояния сопровождаются аффектом различной окраски и интенсивности: наряду с маниакально-экстатическими психозами наблюдаются мании со стремлением к деятельности и веселые бездеятельные мании.

Хронические психозы. Современная оценка места и значения хронических эпилептических психозов противоречива и тесно связана с исторически сложившимися позициями различных исследователей в отношении этой группы психотических состояний. Одно из первых описаний хронических эпилептических психозов принадлежит P.Samt (1876). В систематике психических нарушений при эпилепсии он выделил группу протрагированного эпилептического помешательства и обратил внимание на то, что в одних случаях эти психозы являются первичными, а в других возникают после различных психических эквивалентов, как правило, с помрачением сознания; таким образом, их можно отнести к категории резидуально-бредовых состояний. Феноменологические описания затяжных галлюцинаторно-параноидных и кататонических состояний при эпилепсии содержатся в более поздних работах конца прошлого и начала нынешнего столетия [Kraepelin E., 1889, 1911, 1913; Buchholz, 1895; Caupp R., 1909, 1925; Binswanger O., 1913; Gruhle H., 1922, 1930, 1955; Bumke O., 1924]. В работах O.Binswanger, O.Bumke, H.Gruhle наряду с обсуждением вопроса об обратимости психических нарушений при эпилепсии подчеркивается возможность развития хронических психозов при этой болезни.

Термин "'хронические эпилептические психозы" в первую очередь применяют к психозам с бредовой и галлюцинаторной симптоматикой.

В литературе последних десятилетий хронические эпилептические психозы обсуждаются как психозы "шизофреноподобные". Если одни исследо-

ватели [Janzarik W., 1955; Janz D., 1969] предлагают определенные психопатологические критерии для отличия хронических психозов при эпилепсии от шизофрении, то другие [Slater E., Beard A., Glithero E., 1963; Slater E., 1969] считают, что дифференциально-диагностическое значение таких критериев крайне относительно, и в диагностике основываются на изменениях личности. D.Janz (1953, 1969), анализируя психопатологическую картину шизофреноподобных психозов у больных эпилепсией, подчеркивает преобладание в ней бреда восприятия, возникающего по типу "озарения", идей воздействия и слуховых галлюцинаций над кататоническими, гебефреническими и деперсонализационными расстройствами, а также отсутствие нарушений мышления, характерных для шизофрении.

В большинстве современных работ, посвященных этой проблеме, отмечено, что хронические психозы при эпилепсии обычно возникают спустя 13—14 лет после манифестации заболевания [Slater E., 1969; Bruens J., 1971], их развитие сопровождается урежением или прекращением припадков и нормализацией ЭЭГ. В этих же работах высказывается предположение, что параноидный характер хронических эпилептических психозов связан с возрастом больных к моменту их возникновения, поскольку "параноидный тип реагирования" свойствен лицам, достигшим 40 лет и более.

Существует также мнение о том, что хронические психозы у больных эпилепсией могут быть проявлением присоединившегося шизофренического процесса [Vorcastner W., 1918; Ewald G., 1928]. Урежение или прекращение пароксизмов в некоторых случаях, а также нормализация ЭЭГ объясняются "антагонизмом" между эпилепсией и шизофренией.

Клиническая картина, течение и патогенез хронических эпилептических психозов разрабатывались U.Barlett (1957), O.Lorentz de Haas, O.Magnus (1958) и особенно J.Bruens (1963, 1967, 1971, 1974), а также G.Kohler (1973). Работы J.Bruens содержат ряд важных клинических и патогенетических данных. Особенности клинической картины и течения затяжных эпилептических психозов у детей и подростков были подробно описаны Г.Б.Абрамовичем и Р.А.Харитоновым (1979).

Хронические эпилептические психозы проявляются паранойяльными, галлюцинаторно-параноидными и парафренными состояниями, а также кататоническими расстройствами.

Паранойяльные психозы сопровождаются бредом обыденного содержания с различной фабулой (бред отношения, отравления, ущерба и др.), связанным с конкретными лицами (сослуживцами, соседями), но почти никогда не затрагивающим близких родственников больного. Нередко наблюдается систематизированный ипохондрический бред: больные утверждают, что они страдают тем или иным заболеванием, связывают с ним развитие припадков, требуют всестороннего обследования, скрупулезно выполняют назначенные процедуры, педантичны в отношении приема лекарств. Возможно развитие паранойяльных состояний религиозного содержания: в этих случаях больные утверждают, что они являются наместниками Бога на земле, их миссия — проповедовать религиозное учение, предсказывать "конец света", "страшный суд" и т.д.

В отличие от паранойяльных состояний при шизофрении больные чаще всего бывают чрезвычайно откровенны, открыто и обстоятельно излагают свои подозрения, употребляют много уменьшительных суффиксов, нередко иронически-ласкательно называют своих врагов и недоброжелателей, много говорят о своих положительных качествах и достоинствах своих единомышленников, которые нередко оказываются их родственниками или близкими.

3—1701

Паранойяльные состояния при эпилепсии сопровождаются повышенным или сниженным настроением; наблюдаемый в большинстве случаев тревожно-злобный или экстатически-восторженный оттенок аффекта имеет несомненное диагностическое значение.

Галлюцинаторно-параноидные и парафренные психозы. Галлюцинаторно-параноидные состояния определяются тесной связью бредовых расстройств с содержанием вербальных галлюцинаций, занимающих обычно центральное место в структуре синдрома, а также быстрым переходом галлюцинаторно-параноидного состояния в парафренное. Как правило, вербальные галлюцинации имеют антагонистическую окраску: одни голоса говорят о больном как об убийце, садисте, кровопийце, другие — как о чистой и непорочной личности, сравнивают с "невинным младенцем". Нередко возникает императивный галлюциноз: в одних случаях голоса заставляют больного совершать индифферентные поступки, в других требуют от него противоправных действий, например заставляют обнажать половые органы в присутствии детей, наносить повреждения "врагам" или себе. Некоторые больные слышат голос Бога, который угрожает или одобряет их поступки, требует наказать нечестивцев, благословить приверженцев церкви и религии. Хотя религиозная тематика бреда, равно как и набожность, у больных эпилепсией перестала быть типичным явлением [Selbach H., 1965], все же бредовые и галлюцинаторные расстройства с религиозным содержанием встречаются довольно часто.

При хронических эпилептических психозах также возможны вербальные псевдогаллюцинации. Наиболее часто они наблюдаются при персекуторных формах бреда.

Психоз, как правило, дебютирует галлюцинозом, затем быстро формируется моно- или политематический бред. Содержание бреда, как уже говорилось, связано с фабулой галлюцинаторных расстройств. Бредовые идеи отличаются конкретностью и изменчивостью. Бред преследования и ущерба нередко сменяется идеями греховности и самоуничижения или ипохондрическим бредом.

При хронических эпилептических психозах нередко развиваются явления психического автоматизма. В этих случаях обычно присутствуют все виды автоматизмов — идеаторные, сенестопатические и кинестетические. Имеется определенная связь между характером автоматизмов и содержанием бреда: идеаторные и кинестетические автоматизмы чаще наблюдаются при религиозном содержании бреда, сенестопатические — при преобладании в структуре психоза идей преследования и ипохондрического бреда.

Аффективные расстройства, чаще всего в виде пониженного настроения с аффективной напряженностью, у одних больных наблюдаются на протяжении всего периода психоза, что, по мнению Е.К.Молчановой (1960), служит одним из диагностических признаков эпилептических психозов. В других случаях аффективные расстройства на начальном этапе психоза бывают достаточно стойкими, но в дальнейшем появляются лишь эпизодически и, наконец, почти полностью исчезают. В отличие от больных с паранойяльными эпилептическими психозами в поведении этих больных в большинстве случаев отмечаются неполная доступность и необщительность, возможны длительные периоды речевого возбуждения с бессвязностью речи. Вместе с этим речь больных сохраняет все особенности речи при эпилепсии.

Как известно, галлюцинаторно-параноидные состояния при эпилепсии вызывают большие дифференциально-диагностические трудности. Помимо

таких критериев, как выраженные изменения личности и четкие пароксизмальные состояния, следует указать на некоторые особенности бредовых расстройств, имеющие диагностическое значение. В частности, эпилептические бредовые расстройства тесно связаны с биографией больного и окружающей действительностью [Janz D., 1953, 1969]. J.Bruens обращает внимание на сравнительно небольшую "озабоченность" больных эпилепсией бредовыми переживаниями, на их способность "дистанцировать" себя от бредовых идей (своеобразную "двойную бухгалтерию"). J.Bruens подчеркивает, что больной эпилепсией с шизофреноподобным психозом остается в реальном мире, как бы он ни суживался вокруг его Я.

Парафренные состояния обычно имеют вид галлюцинаторной парафрении с рядом особенностей. Это постепенное изменение галлюцинаций или (реже) псевдогаллюцинаций, появление мегаломанических бредовых идей, как правило, религиозного содержания, а также развитие речевых расстройств, напоминающих шизофазию. Описываемым парафрениям свойственно экстатически-восторженное или благодушное настроение. В речи парафренных больных, равно как и больных с явными признаками своеобразной эпилептической шизофазии, проявляется симптом повествовательного монолога, сочетающего высказывания о событиях реальной жизни и бредовые суждения фантастического, религиозного или обыденного содержания. Следует отметить большую образность представлений и мышления, а также персеверативность речи [Фаворина В.Н., 1968].

Кататонические психозы. **В** клинической картине этих психозов преобладают такие кататонические расстройства, как субступор с негативизмом или пассивной подчиняемостью, субступор с мутизмом, постоянным стереотипным бормотанием или с импульсивным возбуждением. Нередко кататонические расстройства проявляются пуэрильно-дурашливым поведением с гримасничаньем, стереотипиями, эхолалией, ответами "мимо". В последующем развивается регресс поведения.

Большинство исследователей указывают на чрезвычайные трудности разграничения подобных состояний эпилептической природы и аналогичных психозов при шизофрении.

Некоторые наблюдения позволили установить определенные закономерности течения эпилептической болезни с развитием так называемых шизофреноподобных хронических психозов. Задолго до развернутых галлюцинаторно-параноидных и кататонических состояний вначале в картине сумеречных расстройств, а затем и в кратковременных психотических эпизодах без помрачения сознания развиваются аналогичные психопатологические расстройства, но в рудиментарном, неразвернутом виде. Они становятся как бы "прообразом" хронического психоза, на что обратили внимание Е.К.Молчанова (1960), В.Н.Фаворина (1968), а еще раньше O.Binswanger (1899), E.Kraepelin (1910), M.Sakel (1913). Здесь нельзя не усмотреть известную аналогию с так называемыми транзиторными шубами при шизофрении, проявления которых в значительной степени коррелируют со структурой первого развернутого "манифестного" приступа болезни [Концевой В.А., 1965; Савченко Л.М., 1974; Conrad K., 1979].

Большинство исследователей хронических эпилептических психозов обращают внимание на то, что они возникают, как уже указывалось, спустя 13—14, а по мнению В.Н.Фавориной (1968), через 16—40 лет после начала болезни, причем наибольшая выраженность заболевания приходится в этих случаях, как правило, на юношеский возраст. Клинические проявления эпилепсии при этом крайне полиморфны: наряду с большими и малыми

припадками у больных отмечаются изменения настроения и сумеречные состояния различной психопатологической структуры. Существует мнение, что развитию хронического бреда при эпилепсии способствует наступающее слабоумие, которое исключает критическую оценку преходящих психотических эпизодов и резидуально-бредовых расстройств [Тальце М.Ф., 1957].

J.Bruens (1971, 1974) устанавливает определенную корреляцию между развитием хронического психоза и типом эпилепсии. По его данным, психозы с затяжным течением возникают у лиц, страдающих типичной височной эпилепсией или височной эпилепсией с определенными изменениями ЭЭГ в противоположном полушарии мозга ("билатерально-синхронный островолновой комплекс"). Для "первично генерализованной эпилепсии", напротив, типичны состояния со спутанностью, а хронические психозы нехарактерны; аналогичное мнение высказывают S.Dongier (1959), E.Slater и соавт. (1963), P.Flor-Henri (1969). Вместе с этим в работах J.Bruens (1971, 1973) опровергается широко распространенное мнение об исчезновении пароксизмов и обязательной нормализации ЭЭГ в момент развития психоза. Полная нормализация ЭЭГ наблюдалась лишь у небольшой части больных.

ТЕЧЕНИЕ И ФОРМЫ ЭПИЛЕПСИИ

Традиционные представления о том, что эпилепсия является хроническим заболеванием, характеризующимся постепенным нарастанием тяжести и частоты пароксизмов и углублением изменений личности, в последние десятилетия были пересмотрены. Установлено, что течение и исход эпилепсии весьма разнообразны. В части случаев болезненный процесс становится прогредиентным, а иногда заканчивается слабоумием. Однако наряду с тяжелыми случаями эпилепсии существуют и относительно благоприятные варианты с длительными ремиссиями, а иногда с практическим выздоровлением. В зависимости от темпа нарастания пароксизмальной активности и углубления психических изменений выделяли медленно и остро текущие формы [Мнухин С.С., 1933]; медленный, подострый, комбинированный и ремиттирующий типы течения [Полибина М.Н., Шубина С.А., 1939]; непрерывно-прогредиентный, ремиттирующий и стабильный тип течения [Сухарева Г.Е., 1955].

Тяжесть эпилептической болезни определяется взаимодействием трех основных групп факторов: 1) локализацией и активностью эпилептического очага; 2) состоянием защитных и компенсаторных свойств организма, его индивидуальной и возрастной реактивностью; 3) влиянием внешнесредовых факторов. Несомненно также, что течение болезни во многом определяется и временем ее начала, регулярностью и адекватностью антиэпилептического лечения и мер реабилитации.

Большое значение для формирования клинической картины и течения болезни имеет локализация эпилептического очага. В соответствии с этим выделяются некоторые клинические формы эпилепсии — височная, диэнцефальная и др.

Височная (психомоторная) эпилепсия. При этой форме болезни эпилептический очаг в височной доле мозга далеко не всегда проявляется анатомическими изменениями [Penfield W., Jasper H., 1954].

Клинические особенности височной эпилепсии достаточно очерчены.

Припадки начинаются с выраженной ауры. Как правило, это сенсорная аура типа сенестопатической, обонятельной, а также сложная психическая аура, главным образом в виде вербального галлюциноза или состояний с резким изменением восприятия окружающего. Оно представляется больным отчужденным, устрашающим, угрожающим, иногда комичным, нереальным, нечетким.

Другая клиническая особенность височной эпилепсии — бессудорожные пароксизмы с различными вариантами сумеречных состояний, в частности в виде явлений психического автоматизма, а также возникновение у этих больных состояний, психопатологически сходных с аурой, предшествующей судорожным пароксизмам. A.Matthes (1977) описывает при височной эпилепсии пароксизмы в виде более или менее сложных двигательных актов, нередко с агрессивностью, аффективными расстройствами, вегетативными нарушениями; причем в отдельных случаях автоматизмы сочетались с тоническими судорогами или резким снижением мышечного тонуса.

Наличие описанных пароксизмальных состояний без помрачения сознания, бессудорожных пароксизмов с сумеречным расстройством сознания, развитие сумеречных состояний после припадков позволили именовать этот вариант болезни "психомоторной эпилепсией". Характеризуя течение такой эпилепсии, A.Matthes подчеркивает периодичность приступов, их наибольшую частоту в возрасте 20—40 лет, сочетание описанных пароксизмов с типичными судорожными припадками в течение первых 3 лет болезни. Как уже говорилось, многие авторы [Сухарева Г.Е., 1974; Gastaut H. et al., 1956, 1959, и др.] считают, что височная эпилепсия сопровождается наиболее глубокими и типичными изменениями личности.

Диэнцефальная (вегетативная) эпилепсия. Эту форму болезни изучают преимущественно невропатологи, но больные диэнцефальной эпилепсией нередко оказываются и пациентами психиатрических диспансеров и стационаров.

В структуре периодически возникающих пароксизмов при диэнцефальной эпилепсии основное место занимают различные вегетативные расстройства [Иценко Н.М., Гринштейн А.М., Давиденков С.Н., 1937; Кулькова-Давиденкова Е.Ф., 1958, и др.].

Пароксизмы при вегетативной (диэнцефальной) эпилепсии проходят несколько последовательных стадий [Кулькова-Давиденкова Е.Ф., 1958]. Пароксизмам обычно предшествует продром продолжительностью от нескольких часов до суток. Он характеризуется изменением настроения, чаще всего приближающимся к дисфории, головной болью, усиленной жаждой или повышенным аппетитом. Начальные признаки пароксизма: неопределенный страх, тревога, неприятные ощущения в подложечной области. Собственно пароксизм проявляется крайне разнообразно — ознобом, гиперемией или бледностью кожных покровов, слюнотечением, слезотечением, шумом в ушах, адинамией, одышкой, тахикардией, повышением артериального давления. Сравнительно нередки тонические судороги. Пароксизм завершается потливостью, задержкой мочи или учащением мочеиспускания, частыми позывами на дефекацию, сонливостью, повышением аппетита, жаждой. Пароксизмы могут сопровождаться помрачением или потерей сознания.

Наряду с описанными пароксизмами в клинической картине диэнцефальной эпилепсии сравнительно нередки нарколептические и каталептические приступы, а также пароксизмы, сопровождающиеся тоническими

судорогами. В целом течение болезненного процесса при локализации очага в диэнцефальных отделах мозга относительно благоприятно.

Некоторые авторы [Matthes A., 1977, и др.], помимо височной и диэнцефальной, выделяют особые формы эпилепсии, к которым относят рефлекторную эпилепсию, олигоэпилепсию, латентную эпилепсию и псевдоэпилепсию[1].

Рефлекторная эпилепсия — сравнительно редкая разновидность заболевания, при которой эпилептические припадки или различные виды бессудорожных пароксизмов возникают при раздражении зрительных, слуховых, обонятельных анализаторов, интерорецепторов внутренних органов (плевра, желудочно-кишечный тракт), а также периферических нервов конечностей и туловища. Пароксизмы могут возникать при воздействии звука определенной силы, высоты и тембра, света определенной яркости или игры светотени, определенных запахов, при погружении тела в воду, определенном охлаждении или нагревании, при еде, дефекации и т.д. Полагают, что для развития рефлекторной эпилепсии необходимы наследственная предрасположенность, повышенная судорожная готовность мозга.

Олигоэпилепсия — болезнь с редкими приступами, наблюдаемыми в отдельные периоды жизни и проходящими без специальной терапии.

При **латентной** (так называемой биоэлектрической) эпилепсии имеется определенный очаг в мозге, регистрируемый электроэнцефалографически, но отсутствуют пароксизмы.

Псевдоэпилепсия понимается как неправильный диагноз на основе ошибочной трактовки клинических данных или электроэнцефалографических находок, например: синкопальных цереброваскулярных, тетанических, психогенных приступов, а в детском возрасте — респираторных судорог.

Поздняя эпилепсия (epilepsia tarda) — это благоприятно текущий вариант болезни с нерезко выраженной прогредиентностью, возникающий у лиц старше 30 лет. Многие исследователи связывают возникновение эпилепсии в среднем или позднем возрасте с травмами, сосудистой патологией и особенно с артериальной гипертензией, дегенеративной атрофией головного мозга [Gowers R., 1881; Abadi M., 1893, и др.]. Тем не менее приблизительно $^1/_5$ или $^1/_6$ всех случаев поздней эпилепсии, по мнению большинства авторов, должна рассматриваться как эпилептическая болезнь [Helmchen H., 1975, и др.]. Редкие припадки, значительные интервалы между ними, достигающие нескольких месяцев или лет, отсутствие резко выраженных изменений личности характеризуют этот тип эпилепсии.

Скрытая (психическая) эпилепсия давно привлекает к себе внимание психиатров. Термин "скрытая эпилепсия" (epilepsia larvata) B.Morel (1860) предложил для обозначения случаев эпилепсии в виде остро начинающихся и заканчивающихся кратковременных приступов психического расстройства с помрачением сознания, резким двигательным возбуждением с разрушительными тенденциями, а также яркими устрашающими галлюцинациями и бредом. Описания скрытой эпилепсии занимают в психиатрической литературе значительное место [Боткин Я.А., 1883; Ковалевский П.Я., 1889; Муратов В.А., 1900; Наджаров Р.А., Шумский Н.Г., 1960; Falret J., 1864;

[1] Помимо форм эпилепсии, приводимых в этой главе, существуют кожевниковская эпилепсия, миоклонус-эпилепсия, хореическая падучая эпилепсия, описанная Бехтеревым, которые по существу не имеют отношения к эпилепсии и представляют собой проявления органических поражений мозга.

Samt P., 1875]. В настоящее время к скрытой эпилепсии стали относить также смешанные варианты, когда наряду с психозами наблюдаются бессудорожные пароксизмы (пароксизмально возникающие приступы катаплексии, дисфорические состояния, деперсонализационные расстройства) и случаи эпилепсии с преобладанием различных бессудорожных пароксизмов без затяжных психозов. Глубина изменений личности при психической (скрытой) эпилепсии также оценивается неоднозначно. У одних больных уже на ранних стадиях болезни обнаруживаются глубокие изменения личности, у других они выражены нерезко, хотя заболевание длится несколько лет с весьма частыми пароксизмами.

Течение эпилепсии в ряде случаев следует определенным закономерностям в смене пароксизмальных состояний. Нередко заболевание, манифестирующее большими судорожными припадками, в последующем видоизменяется: судорожные припадки сменяются бессудорожными пароксизмами различной психопатологической структуры. Урежение больших судорожных припадков и бессудорожных пароксизмов сопровождается появлением острых психотических состояний типа сумеречных или онейроидного помрачения сознания вначале после припадка, а далее самостоятельно. В дальнейшем возможно появление в картине болезни затяжных психотических состояний аффективной или бредовой психопатологической структуры.

Данные многих авторов свидетельствуют о том, что течение эпилепсии на разных этапах может видоизменяться. О том или ином типе течения (прогредиентное, ремиттирующее, регредиентное или стабильное) можно говорить лишь применительно к определенному этапу заболевания на конкретном отрезке времени.

Систематическое адекватное лечение может приостановить болезненный процесс с полным или частичным восстановлением социальной адаптации больного (терапевтическая ремиссия). Полная терапевтическая ремиссия определяется длительным отсутствием пароксизмальных расстройств и психических нарушений. При неполной ремиссии пароксизмы значительно урежаются при более или менее выраженных, но не углубляющихся изменениях личности.

НЕИРОФИЗИОЛОГИЯ

Основой церебральных механизмов эпилепсии являются высокосинхронные во времени разряды (потенциалы действия) в группе нейронов, вызываемой *эпилептическимочагом.*

На суммарной ЭЭГ такие синхронные разряды (популяционные спайки) отражаются в виде пикоподобных потенциалов, или острых волн. Как правило, вслед за пиком следует высокоамплитудная (до 100 мкВ и более) медленная волна (150—300 мс), отражающая синхронное развитие на разрядившихся клетках тормозных постсинаптических потенциалов (ТПСП), обусловленных работой системы интернейронов возвратного и латерального торможения. На фоне медленной волны отмечается прекращение спайковых разрядов. После паузы следует новый разряд и цикл повторяется с вовлечением в эпилептическую активность новых нейронов. Частота биэлектрической активности определяется длительностью ТПСП в данной конкретной системе возвратного торможения и может составлять от 2 до 14 кол/с. Наиболее часто такая биэлектрическая активность (ритм пик-волна) встречается у больных petit mal эпилепсией.

Причины таких синхронных разрядов сводятся к повышению возбудимости нейронов и(или) снижению тормозного постсинаптического контроля их импульсной активности, т.е. к такому функциональному состоянию мозга, которое в электроэнцефалографии часто обозначается термином "снижение порога судорожной готовности".

Повышение возбудимости может быть обусловлено следующими процессами: 1) изменением свойств мембраны нервной клетки — увеличением проводимости, что ведет к деполяризации нейрона. Это может быть вызвано, например, влиянием каких-либо токсичных агентов (включая нейротоксическое действие возбуждающих аминокислот при длительном перевозбуждении, стрессе) или цереброваскулярными нарушениями, когда ишемия ведет к развитию каскада реакций перекисного окисления липидов белково-липидной мембраны клетки и к ее повреждению; 2) накоплением во внеклеточной среде избыточного количества иона калия (K^+) после интенсивных нейрональных разрядов, если нарушены механизмы так называемого калий-натриевого насоса самих нейронов или, особенно, глиальных клеток, одна из функций которых заключается в "отсосе" калия из внеклеточной среды (такие нарушения могут быть обусловлены генетически); 3) механическим раздражением нейронов, например опухолевой или рубцовой тканью (обычно называемой *эпилептогенным очагом);* 4) повышением эффективности (потенциацией) возбуждающих синапсов, особенно в цепях возвратного и латерального возбуждения.

Снижение тормозного контроля импульсной активности нейронов может быть связано с такими изменениями, как снижение эффективности тормозных ГАМКергических синапсов вследствие истощения тормозных нейротрансмиттеров и нейромодуляторов — ГАМК, серотонина, норадреналина; ишемическое снижение функционального состояния тормозных интернейронов; угнетение активности интернейронов, обеспечивающих возвратное торможение в зоне морфологической или функциональной денервации (денервационная гиперчувствительность).

Если в эпилептическом очаге возбудимость нейронов повышена, но тормозные системы относительно сохранны, то на ЭЭГ будут регистрироваться комплексы: острая волна — медленная волна, или пик — волна (такая активность более характерна для малых приступов и эпилептических эквивалентов). Если же тормозной контроль существенно нарушен, то основным электроэнцефалографическим коррелятом эпилептического приступа (или межприступного состояния) могут быть одиночные или множественные (групповые) спайки и острые волны (более характерно для эпилепсии с развернутыми приступами).

В некоторых случаях основным коррелятом эпилептического приступа на ЭЭГ могут быть только медленные волны при почти полном отсутствии пиков. Предполагается, что при этом диполь электрического поля нейронов ориентирован в сторону основания мозга, в результате чего пики на ЭЭГ, регистрируемой с конвекситальной поверхности скальпа, не видны. Однако при использовании назофарингеального или базального активного электрода или с помощью имплантируемых в мозг погружных электродов на ЭЭГ, записанной с подкорковых структур мозга (электросубкортикограмма), выявляется типичная пик-волновая активность.

Синхронные залпы импульсной активности нервных клеток из эпилептического очага, во-первых, вызывают вовлечение в эпилептическую (эпилептиформную) активность новых соседних нейронов, а во-вторых, распространяясь по проводящим путям в структуры—"мишени" могут вызывать в

них образование вторичных эпилептических очагов. Если речь идет о распространении эпилептической активности в противоположное полушарие мозга, то такой вторичный очаг обычно называют *зеркальным*. Что касается же механизма его образования, то говорят о "разжигании" или "раскачке" (англ. *kindling)*. Дальнейшее распространение такой активности по мозгу соответствует генерализованному эпилептическому приступу.

В зависимости от соотношения интенсивности процессов постсинаптического возбуждения и торможения нейроны в эпилептическом очаге могут переходить в режим гиперсинхронной ритмической активности. Это может происходить под влиянием общего или специфического перевозбуждения (при сильном психоэмоциональном возбуждении, длительном или сильном сенсорном раздражении, приеме психостимуляторов, специфических формах деятельности — чтении, игре в шахматы, решении арифметических задач), в результате ритмического раздражения на резонансной частоте (чаще всего 2—6 Гц, но иногда 11 и 18 Гц), например, при фотоиндуцированных припадках, когда провоцирующим фактором является мелькающий свет (просмотр телепередач, работа с компьютером, "игра" света и тени при движении вдоль леса, забора и т.п.), или при ночных приступах, когда "раскачка" осуществляется за счет работы механизма генерации медленноволновой ЭЭГ-активности сна либо, наоборот, при снижении уровня активации (например, в покое, неподвижном состоянии, в дремоте или во сне).

Наименьшим порогом судорожной готовности характеризуются лимбические структуры мозга, в частности гиппокамп, вследствие очень мощного развития системы возвратного и латерального (взаимного) постсинаптического возбуждения нейронов при относительной слабости системы возвратного торможения. Поскольку с этими отделами мозга теснее связано левое полушарие коры, левополушарные очаги имеют большую тенденцию к быстрой генерализации эпилептической активности, т.е. к провокации генерализованных развернутых припадков.

В зависимости от локализации первичного эпилептического очага больной эпилепсией на самом начальном этапе развития приступа может субъективно ощущать сенсорную, соматовегетативную, моторную или психическую ауру. Дальнейшая генерализация эпилептической активности, как правило, ведет к торможению или нарушению моторных функций (включая речевую и движения глаз) без нарушения сознания. Лишь при очень широком вовлечении мозговых структур в эпилептогенез происходит потеря сознания.

Развернутый (большой) судорожный припадок ведет к массированному выбросу K^+ во внеклеточную среду, в результате чего спайковые разряды клеток становятся невозможными и приступ самопроизвольно прекращается. Послеприступное состояние, характеризующееся сонливостью, оглушенностью, амнезией, на ЭЭГ выражается уплощением биоэлектрических кривых с преобладанием низкоамплитудных медленных волн. Следует иметь в виду, что в межприступный период (особенно на фоне противосудорожной терапии) на ЭЭГ может не обнаруживаться никаких признаков снижения порога судорожной готовности. Такие признаки, особенно провоцируемые различными функциональными нагрузками (ритмическая фотостимуляция, гипервентиляция, депривация сна), чаще встречаются у лиц с резидуально-органическими поражениями ЦНС.

С учетом вышеописанных механизмов и электрофизиологических коррелятов эпилепсии действие противосудорожных препаратов можно рас-

сматривать как направленное либо на усиление тормозных процессов (большинство антиконвульсантов), либо на уменьшение выброса возбуждающего нейротрансмиттера—глутамата (ламотриджин или ламиктал), либо на провокацию более быстрой (высокочастотной) ритмической активности (типа сигма-веретен), "разрушающей" медленные эпилептические ритмы (барбитураты). Все эти воздействия в конечном счете препятствуют развитию массированных синхронных нейрональных разрядов, являющихся нейрофизиологической основой эпилепсии.

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

Патологоанатомическая картина симптоматической и генуинной эпилепсии имеет существенные различия. В первом случае находят морфологические изменения, соответствующие заболеванию (травматическое, сосудистое, воспалительное и т.п.), вызвавшему эпилепсию. Однако существуют изменения, по-видимому, связанные с собственно судорожным синдромом; они наблюдаются как при генуинной, так и при симптоматической эпилепсии и больше выражены в эпилептическом очаге. Это гибель нервных клеток и выраженное разрастание глиозной ткани (глиоз), утолщение мягкой и твердой мозговых оболочек, фиброзные изменения сосудистой стенки. Нередко находят глиоз на поверхности мозга (краевой глиоз Шаслена). Наряду с диффузными изменениями отмечается и известная избирательность поражения; особенно характерен склероз ножки гиппокампа. Поражению этой локализации придают большое значение в развитии височной эпилепсии. В нервных клетках обнаруживают преимущественно дистрофические изменения. Иногда встречаются диспластические нарушения архитектоники мозговой коры, а именно эмбриональные клетки Кахала в I слое, гетеротопия нервных клеток (смещение из коры в белое вещество).

Если больной умер во время эпилептического статуса или на высоте припадка (в результате асфиксии), то наблюдаются отек, полнокровие или набухание мозга и иногда мелкие кровоизлияния. В гистопатологической картине обнаруживают ишемические изменения нервных клеток. В этих случаях также бывают значительные изменения в сердечной мышце (нарушения гемоциркуляции, некрозы волокон, мелкие рубцы).

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Этиология эпилепсии во многом остается неясной. Большинство исследователей отводят ведущую роль в генезе заболевания наследственному фактору [Давиденков С.Н., 1937; Lennox W., 1960, и др.]. По данным С.Н.Давиденкова, вероятность наследования эпилепсии в семье, где один из родителей страдает этим недугом, составляет 4,9 %, по мнению W.Lennox (1960) — 2,5 %, A.Matthes (1977) — 4 %. A.Matthes считает, что при экзогенно обусловленной эпилепсии риск ее развития уменьшается до 1—1,5 %. Вероятность рождения у здоровых родителей ребенка, страдающего эпилепсией, равна 0,5 %.

О значительной роли наследственного фактора в этиологии эпилепсии убедительно свидетельствует более высокая конкордантность по этому заболеванию у монозиготных близнецов по сравнению с дизиготными: соответственно 84 и 17 %, по данным W.Lennox (цит. по А.Крайндлеру и др.,

1963). Вопрос о механизмах наследования семейных случаев эпилепсии продолжает оставаться спорным. Предполагают передачу заболевания как по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью [Давиденков С.Н., 1947], так и по аутосомно-рецессивному типу [Gastaut H., 1969]. По мнению ряда исследователей, есть основания говорить о полигенном типе наследования [Alström C, 1950; Harvald B., 1954]. Многие авторы полагают, что наследуется не само заболевание, а только предрасположение к нему [Эфроимсон В.П., Калмыкова Л.Г., 1970, и др.], причем некоторые [Kreindler A., 1963, и др.] считают, что правильнее говорить не о предрасположенности, а о судорожной реактивности.

Наряду с наследственным предрасположением значительную роль в этиологии эпилепсии отводят "приобретенному предрасположению", связанному с внутриутробными и ранними постнатальными экзогенно-органическими повреждениями головного мозга [Сухарева Г.Е., 1955, 1974]. Многие авторы отводят важную, а иногда и ведущую роль в этиологии эпилепсии экзогенным факторам, основное место среди которых занимают инфекционные (нейроинфекции и вторичные токсико-аллергические поражения мозга при общих инфекциях) и травматические повреждения мозга [Марков Д.А., 1964; Болдырев А.И., 1971; Mayer-Gross W., 1960, и др.]. По мнению некоторых отечественных и зарубежных исследователей, наибольшее значение среди экзогенных биологических факторов имеют перинатальные (родовая травма) и внутриутробные органические повреждения мозга. В значительном числе случаев (от 5 до 25 %) этиологию заболевания установить не удается. В литературе продолжает широко обсуждаться вопрос о роли экзогенных факторов как пусковых механизмов в развитии эпилепсии [Weitbrecht H., Glatzel J., 1979].

Многочисленные работы последних 30 лет XX столетия убедительно показали отсутствие принципиальных различий как в симптоматике, так и в особенностях течения случаев генуинной и симптоматической эпилепсии. В большой части случаев так называемой генуинной эпилепсии при тщательном обследовании удается выявить тот или иной экзогенный этиологический фактор. Современными методами исследования (электроэнцефалография, пневмоэнцефалография, ангиография, КТ и др.) определены локальные морфологические изменения в головном мозге у большинства больных "генуинной" эпилепсией.

Многие исследователи [Случевский И.Ф., Воробьев С.П., 1959, 1962; Болдырев А.И., 1971, 1976; Сухарева Г.Е., 1974; Ковалев В.В., 1979; Huber L., 1960, и др.] пришли к убеждению, что разделение эпилепсии на генуинную и симптоматическую изжило себя и от него следует отказаться. Эпилепсию надо рассматривать независимо от ее этиологии как единое заболевание, имеющее общие клинические проявления и следующее в своем развитии единым закономерностям. Этиологические, клинические и другие показатели определяют лишь разные варианты (формы) болезни. Наряду с эпилепсией как самостоятельной нозологической формой выделяют эпилептиформные синдромы при органических заболеваниях головного мозга (опухоли, нейроревматизм, нейросифилис, наследственно-дегенеративные болезни и др.) и эпизодические эпилептические реакции на экзогенные вредности (обычно чрезвычайные по силе для данного индивидуума). Эпилептические реакции наиболее характерны для раннего детского возраста [Болдырев А.И., 1976; Ковалев В.В., 1979, и др.].

Патогенез эпилепсии также до сих пор полностью не раскрыт. Установленные патогенетические механизмы эпилепсии можно разделить на две

основные группы: имеющие отношение к собственно церебральным процессам и связанные с общесоматическими изменениями в организме.

Накопленные знания о различных патогенетических механизмах эпилепсии пытались объединить. Г.Б. Абрамович (1969) предложил гипотезу "цепного патогенеза эпилепсии", в соответствии с которой в развитии эпилепсии участвуют наследственно обусловленная судорожная предрасположенность ("пароксизмальная реактивность"), экзогенное повреждающее воздействие и внешний пусковой ("провокационный") фактор. Взаимодействие этих факторов сложное, последовательное.

Общесоматическим изменениям, имеющим отношение к патогенетическим механизмам эпилепсии, присуща малая нозологическая специфичность. У больных эпилепсией выявлены различные нарушения метаболизма: расстройство белково-азотистого обмена с накоплением в организме аммонийных оснований, нарушение водно-солевого обмена в связи со сдвигом в соотношении альбуминов и глобулинов в сыворотке крови, изменения углеводного обмена и т.п. Установлены также изменения мозгового метаболизма: нарушения обмена биогенных аминов со снижением содержания норадреналина и серотонина, гамма-аминомасляной кислоты и других веществ при частых припадках; повышение содержания ацетилхолина в эпилептическом очаге перед припадком и т.д. Обнаружены существенные сдвиги в деятельности желез внутренней секреции, в частности нарушения функции коры надпочечников в предсудорожном периоде. Взаимоотношения между церебральными и общесоматическими патогенетическими механизмами эпилепсии остаются неясными. Одни авторы считают метаболические сдвиги в организме первичными для эпилепсии, другие рассматривают их как вторичные изменения вследствие эпилептических припадков.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Диагностические критерии эпилепсии в настоящее время хорошо разработаны [Сараджишвили П.М., 1964; Болдырев А.И., 1971; Ey H., 1963; Heimchen H., 1965; Janz E., 1969; Matthes A., 1977]. Диагностика эпилепсии основывается на совокупности основных клинических признаков: 1) повторяющиеся пароксизмальные расстройства (большие и малые судорожные припадки, психические эквиваленты эпилепсии, психомоторные и вегетативно-висцеральные пароксизмы); 2) характерные изменения личности; 3) признаки эпилептической активности на ЭЭГ; 4) свойственная эпилепсии динамика пароксизмальных расстройств и психических изменений. Несомненное диагностическое значение имеют генетические данные. Для правильного терапевтического подхода необходимо, кроме того, знать преобладающий тип пароксизмов, условия возникновения припадков, локализацию судорог, продолжительность и частоту пароксизмов и располагать данными соматоневрологического обследования как во время припадка, так и в межпароксизмальном периоде.

Значительную помощь в диагностике оказывает ЭЭГ. Однако использование ЭЭГ в качестве решающего диагностического критерия эпилепсии вряд ли можно считать правомерным. Известно, что пароксизмальная активность эпилептического типа выявляется и у 10—12 % здоровых лиц из общей популяции [Lennox W., 1960], а также при некоторых заболеваниях неэпилептической природы (заикание, энурез и др.). В то же время у части

больных эпилепсией, особенно на ранних этапах болезни, не удается выявить характерных изменений ЭЭГ. Диагностика эпилепсии должна основываться на анализе всех клинических проявлений и особенностей течения заболевания в целом.

Иногда очень трудно отфаничить эпилептическую болезнь от истерии, поскольку истерические проявления в структуре личности больных эпилепсией встречаются довольно часто. Кроме того, эпилептическая болезнь может дебютировать истерическими припадками (истероэпилепсия — по O.Binswanger, 1913). Истерические припадки, как и другие виды истерических реакций, весьма часто возникают у больных эпилепсией детей и в большинстве случаев диагностируются как невротические реакции детского возраста. Многие исследователи подчеркивают также большую вариабельность истерических проявлений при истинной эпилепсии и указывают на то, что при истинной эпилепсии возможна и имитация истерических припадков.

Истерический и эпилептический припадки существенно различаются. При истерическом припадке отсутствуют типичные для эпилептических судорожных припадков четко выраженные клоническая и тоническая стадии, отмечаются большая экспрессия, театральность движений и поз, усиление судорожных движений в присутствии людей, сохранены зрачковые реакции и реакции на болевые ощущения. После истерического припадка часто бывают парезы, параличи (спастические и вялые), контрактуры, явления астазии-абазии, афония, икота, отрыжка, полиурия, анурия, тахикардия, нехарактерные для эпилептического припадка. Эпилептический припадок заканчивается либо сном, либо двигательным возбуждением, олигофазией (при истерическом припадке они отсутствуют).

Однако нозологическую принадлежность истерических припадков, особенно возникших впервые, нужно определять очень осторожно, так как они нередко сочетаются с эпилептическими пароксизмами.

Генез истерических припадков при эпилепсии неясен, однако несомненно значение психогенных факторов, провоцирующих их.

В диагностике эпилепсии большое место занимает электроэнцефалофафия, позволяющая в ряде случаев обнаружить не только соответствующие пароксизмам изменения электрической активности, но и локализацию эпилептогенного очага.

При эпилепсии изменения ЭЭГ бывают различной степени — от практически нормальных вариантов до выраженных нарушений, характерных для эпилепсии. К ним относятся комплексы пик — волна, высокоамплитудные медленные волны, гиперсинхронные разряды. Иногда их удается зарегистрировать в случаях без выраженных клинических проявлений болезни, в частности в начальной (субклинической) стадии заболевания. Скрытые нарушения электрической активности можно выявить при функциональных нафузках (световая стимуляция, гипервентиляция и др.).

Наиболее часто эпилепсию приходится дифференцировать от органических заболеваний головного мозга, протекающих с эпилептиформными расстройствами. Адверсивный характер судорожных пароксизмов, преобладание в их картине тонических судорог, преходящие парезы и параличи, явления афазии и другие неврологические расстройства, патология цереброспинальной жидкости, признаки психоорганического синдрома в межприступном периоде могут навести на мысль о наличии органического заболевания головного мозга. Особенно сложна дифференциальная диагностика с резидуально-органическим эпилептиформным синдромом. В отличие от

эпилепсии для него характерны отсутствие прогредиентности, однотипность пароксизмальных проявлений без склонности к учащению и видоизменению пароксизмов. Некоторые формы пароксизмов, например типичные абсансы и пикнолептические припадки, по мнению многих авторов, свойственны только эпилепсии. При эпилептиформном синдроме обычно отсутствуют нарастание, усложнение и видоизменение эпилептической активности на ЭЭГ.

Помимо органических заболеваний головного мозга, эпилептиформные пароксизмы различной структуры возможны при соматических заболеваниях, связанных с нарушением обмена (гипокальциемия, гипогликемия и др.), инфекционных болезнях и интоксикациях, при действии чрезмерно сильных внешних раздражителей. Пароксизмальные состояния, возникающие эпизодически и не склонные к повторению, свидетельствуют о наличии эпилептической реакции. Типичным примером такой реакции служат так называемые фебрильные судороги у детей или "младенческие обморочные состояния". Правильной диагностике в таких случаях способствуют выявление симптомов основного заболевания, особые условия возникновения приступов и отсутствие при электроэнцефалографическом обследовании специфических для эпилепсии изменений электрической активности мозга.

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Этиологически обоснованного лечения эпилепсии нет, базисными терапевтическими средствами являются противосудорожные препараты. Основные принципы медикаментозного воздействия при эпилепсии тщательно разработаны и заключаются в следующем: 1) если диагноз эпилепсии установлен, то следует немедленно начинать лечение, так как каждый большой припадок, серия припадков, каждое эпилептическое состояние (status epilepticus), особенно у детей, вызывают тяжелые и необратимые изменения головного мозга; 2) первоначально назначаемые препараты выбирают в соответствии с характером приступов и особенностями течения болезни; 3) дозы препарата зависят от частоты и тяжести приступов, локализации эпилептического очага, возраста и массы тела больного и индивидуальной переносимости; 4) лечение начинают с общепринятой дозы препарата, которая иногда, главным образом при редких припадках, оказывается достаточной для прекращения приступов. При необходимости дозу постепенно повышают до достижения максимального терапевтического эффекта (полное прекращение или значительное урежение припадков). Начинать лечение с комбинации препаратов нежелательно, так как это затрудняет выбор наиболее эффективного средства и увеличивает вероятность побочных явлений и осложнений. Комбинация нескольких препаратов допустима лишь в тяжелых случаях; 5) больной должен принимать лекарства ежедневно, регулярно и непрерывно в течение длительного времени; 6) больному и его близким необходимо четко объяснить необходимость лечения и его особенности; 7) при положительных результатах препарат не рекомендуется менять 3—5 лет. Препарат заменяют тогда, когда индивидуально максимальные дозы, применяемые достаточно долго, не дают терапевтического эффекта или если возникают выраженные побочные явления. Препарат заменяют постепенно — "скользящая замена" [Selbach H., 1965], т.е. замещают по частям другим лекарственным средством в эквивалентной дозе [Ремезова Е.С., 1965]; 8) дозу

препарата уменьшают очень осторожно, постепенно и под контролем ЭЭГ; 9) следует регулярно контролировать состояние лимфатических узлов, кожи, печени, селезенки, исследовать неврологический статус, речь, состояние сознания, темп психических процессов; каждые 3—6 мес необходимо делать анализы крови и мочи. Желателен контроль ЭЭГ 1 раз в 6 мес.

Е.С.Ремезова (1969) выделяет в лечении эпилепсии 3 основных этапа: 1) выбор и применение наиболее эффективного и хорошо переносимого вида терапии; 2) становление терапевтической ремиссии, ее закрепление и предупреждение любых обострений заболевания; 3) проверка стойкости ремиссии снижением дозы лекарств до минимума или полной отменой противоэпилептических средств.

Чрезмерно важным представляется вопрос о показаниях к окончанию антиэпилептической терапии. Отмена препаратов или их комбинации может быть осуществлена, по мнению большинства исследователей, в том случае, если пароксизмы отсутствуют в течение 5 лет и наблюдается нормализация ЭЭГ. Если в лечении используется комбинация препаратов, действие которых направлено на ликвидацию приступов различной структуры, в последнюю очередь осуществляется отмена средств, купирующих большие судорожные припадки.

Полагают, что хирургическое вмешательство в первую очередь показано при симптоматической эпилепсии, вызванной локальными нарушениями, например опухолью. Хирургическое лечение так называемой височной эпилепсии в настоящее время распространено достаточно широко, особенно при неэффективности лекарственной терапии. Положительный эффект операция дает при условии обнаружения четкого очага, преимущественно в переднем отделе недоминирующей передней доли. Операция состоит в иссечении передней и средней части пораженной височной доли, миндалевидного ядра, гиппокампа и производится только на одной стороне.

В резистентных к терапии случаях эпилепсии иногда применяют стимуляцию мозжечка через электроды, вживленные в передние отделы его полушарий.

Поскольку лечение эпилепсии проводится с учетом клинических особенностей заболевания, в первую очередь припадков, целесообразно рассмотреть отдельно лечение при судорожных припадках, различных бессудорожных формах пароксизмов, купирование эпилептического состояния, а также лечение острых и хронических эпилептических психозов.

Терапия судорожных пароксизмов. Одним из основных средств лечения *больших судорожных припадков* является фенобарбитал (люминал). Суточная доза препарата колеблется от 0,05 до 0,15—0,2 г. Следует помнить, что при его передозировке и длительном применении возникают побочные явления в виде головных болей, сонливости, головокружения, запоров, папулезной сыпи. Фенобарбитал нередко сочетают с другими препаратами (чаще всего с кофеином), которые уменьшают побочный эффект или усиливают его действие. Фенобарбитал является основным компонентом противоэпилептических смесей (смеси Серейского, Бродского, Воробьева и др.)[1].

Дифенин, как и фенобарбитал, обладает выраженным антиконвульсив-

[1] Приблизительные эквивалентные отношения доз фенобарбитала (люминала) к другим антиэпилептическим средствам составляют: к дифенину — 1:1,4, к бензоналу — 1:2, к гексамидину 1:3, к хлоракону — 1:15 [Ремезова Е.С., 1965], к карбамазепину— 1:2,5 [Болдырев А.И., 1971].

ным свойством и рекомендуется при лечении больших судорожных припадков [Марков Д.А., Гельман Т.М., 1954; Серейский М.Я., 1955; Ремезова А.С., 1965]. Его назначают по 0,2—0,3 г/сут. Дифенин в отличие от люминала не вызывает сонливости и обладает более широким спектром действия: он эффективен при сочетании больших судорожных припадков с малыми, психомоторными и вегетативными пароксизмами. Однако дифенин значительно токсичнее фенобарбитала. При использовании дифенина возможны осложнения в виде головных болей, головокружений, дизартрии, диплопии, нистагма, тремора, атаксии; они наблюдаются, как правило, у детей и лиц пожилого возраста. Дифенин противопоказан при заболеваниях сердечно-сосудистой системы, печени, почек, а также при выраженной кахексии.

Гексамидин оказывает интенсивное антисудорожное действие при больших судорожных припадках. Он менее эффективен при абортивных припадках и психических эквивалентах. При малых припадках лишь в отдельных случаях наблюдается достаточно стойкий эффект. Суточная доза гексамидина составляет от 1 до 1,5 г. Ее рекомендуется постепенно увеличивать. Взрослым в 1-й и 2-й день лечения обычно дают по 0,125 г, затем дозу постепенно увеличивают на 0,25 г в день. В 1-ю неделю дают не более 1 г, во 2-ю — 1,5 г. Дозу устанавливают индивидуально с учетом эффективности и переносимости препарата. В отличие от фенобарбитала и дифенина гексамидин малотоксичен. Побочные явления наблюдаются лишь в первые дни приема препарата и выражаются в головных болях, головокружении, тошноте, атаксии. Все перечисленные расстройства обычно проходят без каких-либо изменений режима лечения или при снижении дозы. В случае развития анемии одновременно с гексамидином назначают фолиевую кислоту (до 0,01—0,02 г/сут). Гексамидин противопоказан при заболеваниях печени, почек, кроветворной системы.

Препаратами более широкого спектра действия являются бензонал и хлоракон.

Бензонал наиболее эффективен при различных формах судорожных пароксизмов, включая большие и малые судорожные припадки и приступы джексоновского и адверсивного типов [Белов В.П., 1957; Иванова Н.С., 1957; Коваленко В.И., 1958; Ремезова А.С., 1965]. В ряде случаев препарат эффективен и при лечении бессудорожных пароксизмов и дисфорий. Суточная доза его от 0,3 до 0,9 г. Лечение начинают с малой дозы (0,1—0,2 г/сут), постепенно доводя ее до необходимой. Если больной получал противосудорожное лечение, то ранее применяемый препарат отменяют постепенно: сначала заменяют одну разовую дозу, затем другую и т.д. При стойком улучшении состояния после достижения эффекта дозу бензонала снижают до разовой в сутки и применяют длительное время. Бензонал обычно хорошо переносится, не только не дает снотворного эффекта, но и повышает подвижность психических процессов, уменьшает раздражительность, выравнивает настроение, повышает работоспособность [Болдырев А.И., 1971]. Осложнения сравнительно редки. Возникающие в отдельных случаях сонливость, вялость, нистагм, некоторые затруднения речи быстро устраняются при уменьшении суточной дозы или назначении небольших доз кофеина.

Хлоракон применяют при лечении больших и малых судорожных припадков и для купирования сумеречных состояний и амбулаторных автоматизмов [Новлянская К.А., Кацнельсон Ф.Я., 1962]. Суточная доза препарата от 2 до 4 г. Лечение начинают с дозы 2 г (по 0,5 г 4 раза в день). Если

припадки продолжаются, то суточную дозу увеличивают на 0,5 г ежедневно, постепенно доводя до 4 г/сут. При успешном лечении и длительном отсутствии припадков дозу постепенно уменьшают. Препарат не дает побочных эффектов, но его противосудорожное действие по сравнению с другими противоэпилептическими средствами значительно слабее. В связи с этим его обычно применяют в сочетании с другими противосудорожными препаратами. При лечении хлораконом возможны расстройства сна. Препарат противопоказан при заболеваниях печени, почек и кроветворных органов.

Для предотвращения или ослабления эпилептических проявлений можно назначать карбамазепин (тегретол, финлепсин). Он обладает широким спектром действия и высокоэффективен как при больших судорожных, так и при психомоторных и фокальных припадках. При малых припадках карбамазепин недостаточно эффективен. Имеются сведения о том, что он смягчает раздражительность, назойливость, дисфорические расстройства настроения, психопатоподобные проявления [Висневская Л.Я., 1976]. Суточная доза препарата составляет от 0,2 до 1,2 г, начинают с приема 0,2 г 1—2 раза в день с последующим постепенным увеличением дозы до 0,4 г 2—3 раза в сутки. При переходе на лечение карбамазепином рекомендуется уменьшать дозу ранее назначенного препарата, постепенно заменяя его карбамазепином. Карбамазепин обычно хорошо переносится. Из осложнений, развивающихся в первые дни лечения, можно назвать потерю аппетита, тошноту, общее недомогание, головные боли, головокружение, атаксию, нарушения аккомодации. Перечисленные расстройства, как правило, исчезают через $1-1^1/_2$ нед после временного уменьшения дозы. Однако известны отдельные случаи аллергических кожных реакций, лейкопении, тромбопении, агранулоцитоза, гепатитов.

Данные о терапевтической эффективности нейролептических средств при больших судорожных припадках противоречивы. J.Delay, P.Deniker (1953) подчеркивали положительное влияние нейролептиков на течение эпилепсии с большими судорожными припадками. A.Meszaros, P.Reilly (1956) отметили урежение больших судорожных пароксизмов, сопровождавшееся нормализацией ЭЭГ, только при лечении хлорпромазином (аминазином) в сочетании с противосудорожными средствами. Нейролептики при эпилепсии назначают очень осторожно, поскольку в отдельных случаях они способствуют учащению припадков. Некоторые экспериментальные исследования также свидетельствуют об отрицательном влиянии нейролептиков на частоту судорожных пароксизмов. В настоящее время нейролептики (аминазин) применяют главным образом в неотложной терапии психических нарушений у больных эпилепсией для купирования возбуждения при сумеречном помрачении сознания и в комплексе терапевтических мероприятий — для купирования эпилептического статуса.

Наряду с многими традиционными лекарственными средствами, которые уже были приведены, в настоящее время применяются для лечения больших судорожных припадков и более новые препараты. Широко используются в последние десятилетия препараты, являющиеся производными вальпроевой кислоты: конвулекс, депакин, дипромол и др.

Лечение у взрослых начинается с назначения одного из указанных препаратов в дозе по 0,3 г 3 раза в сутки с последующим увеличением его суточной дозы на 0,2 г (до 2,6 г/сут) с 3-дневным интервалом до достижения выраженного и стойкого клинического эффекта. Средняя суточная доза у детей составляет 0,6 г, максимальная суточная доза назначается из расчета

50 мг/кг массы тела. Побочные явления: потеря аппетита, тошнота, аллергические реакции, атаксия, нарушения функции печени и поджелудочной железы, увеличение массы тела, азотемия. Противопоказания к лечению препаратами вальпроевой кислоты: заболевания печени и поджелудочной железы, геморрагический диатез, беременность. Производные вальпроевой кислоты способствуют усилению эффективности других противосудорожных средств, антидепрессантов, нейролептиков, о чем необходимо помнить при проведении комбинированной терапии.

Одним из высокоэффективных средств, применяемых для лечения генерализованных припадков, абсансов, очаговых и бессудорожных пароксизмов, особенно при затяжном течении заболевания и резистентности к другим методам лечения, является дипромал (фирма "Польфа"), назначаемый в дозах 600—1200 мг/сут.

Противопоказания к назначению препарата: беременность, заболевания печени. К относительным противопоказаниям относятся сахарный диабет и почечная недостаточность. Возможно, а в ряде случаев и показано сочетание дипромала с карбамазепином. Суточная доза для детей составляет 15 мг/кг массы тела. Дети с большой массой тела могут принимать препарат до 400 мг/сут, максимальная доза — 60 мг/кг массы тела.

Недавно на мировом лекарственном рынке появился принципиально новый антиэпилептический препарат — ламиктал (ламотриджин) [Гусев Е.И., Бурд Г.С., 1994; Бурд Г.С., 1995]. Он препятствует избыточному выбросу возбуждающих аминокислот, в основном глютамата, не снижая при этом его выделения в пределах физиологической нормы. В отличие от традиционных противоэпилептических средств ламиктал эффективен при всех видах пароксизмальных расстройств и эпилепсии разного генеза. Суточная доза препарата 100—200 мг (максимальная — 600 мг). В тяжелых случаях возможно сочетание ламиктала с препаратами вальпроевой кислоты, но его дозы не должны быть более 300 мг/сут.

Лечение малых припадков, вегетативных и психических эквивалентов. В этих случаях рекомендуется триметин (по 0,2—0,3 г 3 раза в день). При использовании триметина возможны побочные явления: светобоязнь, кожные высыпания, изменения крови (анемия, агранулоцитоз, эозинофилия). Ввиду значительной его токсичности при лечении этим препаратом необходимо каждые 10 дней исследовать кровь и мочу. Триметин противопоказан при заболеваниях печени, почек, кроветворных органов и атрофии зрительного нерва.

При лечении эпилепсии с преобладанием *типичных малых припадков* (простые абсансы, пикнолептические припадки) наиболее эффективны препараты группы сукцинимидов — этосуксимид, суксилеп, пикнолепсин и др. [Сухарева Г.Е., 1974; Lempp R., 1974]. Средняя суточная доза этосуксимида составляет от 0,75 до 1,5 г (на 3—4 приема). Начинают лечение с однократного приема препарата в дозе 0,25—0,5 г с последующим постепенным увеличением суточной дозы. Побочные явления: головная боль, желудочно-кишечные расстройства, кожно-аллергические сыпи, нарушения кроветворения (нейтропения, агранулоцитоз). Однако эти осложнения наблюдаются сравнительно редко.

Дифенин, бензонал, хлоракон также достаточно эффективны для лечения малых припадков. Широко применяются для лечения этого вида пароксизмов препараты вальпроевой кислоты и ламиктал.

При лечении *психомоторных пароксизмов* применяют упоминавшиеся препараты широкого спектра действия — гексамидин, дифенин, хлоракон,

финлепсин. Два последних препарата считаются наиболее эффективными при этом типе пароксизмов [Болдырев А.И., 1971]. Обычно их применяют в сочетании с малыми дозами люминала.

Во многих работах указывается на высокую антисудорожную активность транквилизаторов (диазепам, нитразепам), применяемых в изолированном виде или в сочетании с основными противосудорожными средствами. Их используют при лечении малых, височных и диэнцефальных пароксизмов [Лаврецкая Э.Ф., 1968, 1969; Сараджишвили Л.М., 1971; Вольф М.Ш., 1979; Eidelberg E., 1965; Brown T., Penry J., 1973].

Лечение *вегетативно-висцеральных пароксизмов* зависит от их патогенеза. При фокальных вегетативно-висцеральных припадках показано применение дифенина и финлепсина и других средств лечения височной эпилепсии в комбинации с люминалом. При вегетативно-висцеральных приступах диэнцефальной эпилепсии более эффективны препараты группы бензодиазепинов (элениум, седуксен, эуноктин) в сочетании с различными противосудорожными смесями (например, смесью Воробьева). Можно сочетать бензодиазепины со смесью, включающей дифенин, люминал, кофеин. Одновременно проводят десенсибилизацию антигистаминными средствами и назначают вегетотропные препараты (спазмолитин, беллоид и др.).

При *полиморфных пароксизмах* лечение одним препаратом может не дать желаемого результата. В таких случаях рекомендуется комбинированная терапия. Например, при сочетании больших судорожных припадков и абсансов применяется смесь Серейского с гексамидином, хлораконом и диакарбом. Комбинация антисудорожных средств, кроме того, позволяет уменьшить дозы наиболее токсичных препаратов. При недостаточной эффективности дифенина можно рекомендовать его сочетание с фенобарбиталом. В первую неделю назначают фенобарбитал по 0,05 г 2 раза в день и дифенин по 0,05 г 1 раз в день, во вторую неделю — фенобарбитал по 0,05 г 1 раз в день, дифенин по 0,05 г 2 раза в день, в третью неделю — только дифенин по 0,05—0,1 г 3 раза в день; комбинированный курс лечения рассчитан на 3 мес.

Сложные абсансы стволового происхождения купируются сочетанием дифенина и седуксена (или радедорма).

Хлоракон в сочетании с карбамазепином хорошо купирует психомоторные пароксизмы, абсансы и другие проявления "височной эпилепсии". При пароксизмах с психомоторным и вегетативным компонентом целесообразно сочетать седуксен, дифенин, финлепсин.

При лечении больных с ежедневными частыми абсансами рекомендуется сочетание триметина, фенобарбитала и диакарба. По мнению Е.С.Ремезовой (1965), диакарб обладает не только дегидратирующим, но и противоэпилептическим действием, которое особенно отчетливо выражено при типичных абсансах. В течение первых 7 дней проводят лечение фенобарбиталом, далее при отсутствии эффекта добавляют триметин по 0,1 г 2 раза в сутки, а через несколько дней и диакарб по 0,12—0,25 г на ночь, причем последний назначают в течение 3 дней с перерывом на каждый 4-й день.

Лечение эпилептического статуса. Это состояние, угрожающее жизни больного и требующее неотложной помощи.

Основные принципы купирования эпилептического статуса сводятся к следующему: возможно раннее начало лечения, комплексность терапевтических мер с воздействием на различные звенья патологического процесса, применение дозированного наркоза и мер дыхательной реанимации. В тя-

желых, трудно купируемых случаях применяют краниоцеребральную гипотермию. При купировании эпилептического статуса основной задачей является борьба с судорожным синдромом. В.А.Карлов (1968) рекомендует длительный дозированный наркоз и введение противосудорожных средств в желудок через зонд; при дыхательных расстройствах — введение миорелаксантов, интубацию трахеи и искусственную вентиляцию легких. Для устранения гемоциркуляторных нарушений показаны кардиотонические и сосудистые препараты.

Н.К.Боголепов и соавт. (1971) строят схему терапевтических мероприятий в соответствии с биохимическими нарушениями. Наряду с этим они рекомендуют применять при эпилептическом статусе управляемую искусственную вентиляцию легких, наркотические и дегидратационные препараты в сочетании с общепринятыми противосудорожными средствами.

Для купирования эпилептического статуса показано введение в клизме 15—20 мл 6 % раствора хлоралгидрата и 20—30 мл 2 % раствора барбитал-натрия. При их неэффективности рекомендуется ввести внутримышечно или очень медленно внутривенно гексенал (1 г) в виде свежеприготовленного 10 % раствора. После введения гексенала (или независимо от этого) следует ввести внутривенно раствор сульфата магния (5—10 мл 25 % раствора на 40 % растворе глюкозы), который удлиняет и углубляет действие гексенала. Эффективность сульфата магния возрастает, если сочетать его с димедролом или пипольфеном и сосудорасширяющимися средствами. Как крайнюю меру применяют спинномозговую пункцию с выпусканием цереброспинальной жидкости (до 20 мл).

Успешно применяется также другая методика [Болдырев А.И., 1971; Авруцкий Г.Я., Недува А.А., 1981], предусматривающая внутривенное введение вслед за хлоралгидратом и барбитал-натрием (в клизме) в случае их неэффективности 2—3 *мл 2,5 %* раствора (50—75 мг) аминазина в 20 мл 40 % раствора глюкозы. Вводить внутривенно аминазин с глюкозой лучше в короткие межприступные промежутки, медленно. При необходимости такое введение можно повторить в меньшей дозе. В неосложненных случаях с помощью такой методики удается вывести больного из эпилептического статуса. Однако аминазин не всегда быстро купирует эпилептический статус [Узунов Г., Божинов Н., Георгиев И., 1958]. Введение аминазина целесообразно только на ранних этапах эпилептического статуса. На позднем этапе, когда развиваются расстройства сердечной деятельности и функций дыхания, введение аминазина может быть опасно для жизни больного.

Эффективным способом купирования эпилептического статуса является внутривенное введение диазепама (седуксена) [Боголепов Н.К. и др., 1971]: 4—12 мл 0,5 % раствора седуксена на 20 мл изотонического раствора хлорида натрия или 40 % раствора глюкозы. Препарат нужно вводить медленно, наиболее целесообразно капельное внутривенное введение 0,5 % раствора седуксена на изотоническом растворе хлорида натрия (из расчета 40—80 мг седуксена в сутки). По мнению R.Lempp (1974), внутривенное введение седуксена является наиболее действенным средством прерывания эпилептического статуса, дающим к тому же наименьшее количество побочных эффектов. При лечении эпилептического статуса особое внимание следует уделять контролю за состоянием сердечно-сосудистой и дыхательной систем. При необходимости применяют сердечные средства: кофеин-бензонат натрия, кордиамин (камфора противопоказана), адонизид или строфантин; стимуляторы дыхания (цититон, лобелии). Для устранения метаболического ацидоза внутривенно капельно вводят 4 % раствор гидрокарбоната

натрия (150—400 мл). Для борьбы с гипертермией применяют литические смеси (2,5 % раствор аминазина, 1 % раствор димедрола или 2,5 % раствор пипольфена, 50 % раствор анальгина, 2 % раствор промедола). Для борьбы с отеком мозга показаны внутримышечные инъекции фонурита, лазикса, сульфата магния.

В настоящее время при эпилептическом статусе у детей применяют следующие препараты: дифенил, гидантаин, барбитураты, хлоралгидрат и паральдегид, производные вальпроевой кислоты. По мнению G.Carlier, O.Guidi, J.M.Durbu (1989), внутривенное введение бензодиазепина быстро купирует судорожный синдром, однако при этом возможно подавление функции дыхания, в то время как дифенилгидантоин при высокой купирующей эффективности не влияет на дыхательный центр. Во избежание нарушений сердечной деятельности скорость введения бензодиазепина не должна превышать 25—50 мг/мин; как правило, доза из расчета 5—10 мг/кг массы тела является достаточной для купирования судорожного синдрома. В случаях отсутствия эффекта при назначении бензодиазепинов рекомендуются барбитураты. Хлоралгидрат и паральдегид назначают в комбинации с фенобарбиталом. Вальпроат натрия (как правило, в виде свечей) рекомендуется использовать при затяжном эпилептическом статусе, резистентном к лечению другими препаратами.

Лечение сумеречного расстройства сознания, дисфорий и эпилептических психозов. При *сумеречном расстройстве сознания* лечение зависит от того, как оно развилось — аутохтонно или после пароксизма. В последнем случае необходимо предпринимать одновременно меры, направленные на лечение припадков. Для лечения сумеречных состояний, не связанных с пароксизмами, рекомендуется введение диазепама внутримышечно или внутривенно в нарастающих дозах в сочетании с этосуксимидом [Dreyer R., 1970]. Из нейролептических средств для купирования сумеречных состояний показаны аминазин, тизерцин, галоперидол [Голодец Р.Г., 1967, 1970].

Дисфории, занимающие в клинической картине эпилепсии значительное место, подлежат специальному лечению. Наряду с изолированным применением таких препаратов, как фенобарбитал, рексамидин, карбамазепин [Лукомский И.И., 1972; Braunhoffer J., 1965; Dolhy M., 1971], рекомендуется сочетание последних, особенно карбамазепина с нейролептиками (в первую очередь с аминазином) [Невзорова Т.А., 1968]. Многие исследователи отмечают особую эффективность неулептила, смягчающего не только дисфории, но и другие аффективные и психопатоподобные расстройства. Такие нейролептики, как тизерцин [Голодец Р.Г., 1970], производные бутирофенона, флюфеназин [Темков И., Киров К., 1971] и антидепрессанты — мелипрамин, фторацизин [Беляев В.П., 1966], амитриптилин, кломипрамин (анафранил) эффективны при эпилептических нарушениях настроения. Нерезко выраженные дисфорические состояния с успехом устраняются транквилизаторами — диазепамом и др. [Андреева Н.Н., 1969; Tudor J., Stoica J., 1969]. Эффективны при дисфориях и производные вальпроевой кислоты — конвулекс, депанин и др.

Лечение *эпилептических психозов* определяется в первую очередь их психопатологической структурой. В зависимости от этого рекомендуются различные психотропные средства. Ряд исследователей [Landolt H., 1954, 1962, 1963; Christian W., 1957; Tellenbach H., 1965] подчеркивали, что лечение эпилептических психозов основано на выраженном антиконвульсивном действии некоторых антидепрессивных (триптизол) и нейролептических (аминазин, галоперидол) средств, применение которых ведет к развитию ремиссий.

G.Kohler (1975) считал, что наилучшей для лечения депрессий является комбинация амитриптилина и небольших доз карбамазепина или кломипрамина (анафранила), а при галлюцинаторно-параноидных психозах наиболее эффективны галоперидол и аминазин. При хронических эпилептических психозах показано курсовое лечение упомянутыми нейролептиками. Большинство исследователей эпилепсии считают, что эффективность проводимой терапии определяется динамикой ЭЭГ.

В комплексном лечении эпилепсии важное место занимает дегидратационная, рассасывающая и общеукрепляющая терапия. При наличии симптомов внутричерепной гипертензии применяются дегидратирующие средства — 25 % раствор сульфата магния внутримышечно, курсовой прием диакарба в течение 1 мес (с перерывом каждый 4-й день). Рассасывающая терапия (бийохинол, инъекции препаратов алоэ, стекловидного тела и др.) проводится при эпилепсии на фоне остаточных явлений мозговых инфекций и травм. Большое значение приобретают методы, направленные на повышение защитных свойств организма (витамины, апилак и др.). Важная роль в предотвращении рецидивов отводится оптимальному режиму, созданию благоприятной психологической обстановки, правильному рациону питания. Специальные диеты для больных эпилепсией в настоящее время не применяются, но остается актуальным соблюдение определенных диетических рекомендаций. Больным эпилепсией рекомендуется диета с ограничением жидкости, соли, с исключением алкоголя и острых блюд.

Чрезвычайно важно определение показаний к окончанию противоэпилептической терапии. Препарат или комбинацию лекарственных средств, по мнению большинства исследователей, можно отменить тогда, когда пароксизмы отсутствуют в течение 5 лет и ЭЭГ в норме. Если больному проводят лечение пароксизмов различной структуры, то в последнюю очередь отменяют препараты, купирующие большие судорожные припадки.

При эпилептической болезни проводится первичная и вторичная **профилактика.** Меры первичной профилактики эпилепсии разработаны пока недостаточно. В связи с ролью генетических факторов в этиологии заболевания для его профилактики важно предотвратить брак двух лиц, страдающих эпилепсией, а также тщательно наблюдать за здоровьем детей в семьях с наследственной отягощенностью. Такие дети имеют повышенный риск развития эпилепсии. Вероятность манифестации судорожных явлений в этих случаях особенно велика во время соматических заболеваний, интоксикаций, черепно-мозговых травм; таким детям до 3 лет не рекомендуется делать профилактические прививки (исключая случаи особой эпидемиологической обстановки). К мерам первичной профилактики эпилепсии также относятся охрана здоровья беременной, охрана плода в пренатальном периоде, предупреждение родовых травм и инфекций в пренатальном и постнатальном периодах.

Вторичная профилактика, т.е. предупреждение неблагоприятного течения и обострений заболевания, сводится в основном к стабилизации достигнутой терапевтической ремиссии. При этом наряду с адекватным и систематическим лечением особое значение приобретают профилактика интеркуррентных заболеваний, забота о режиме и питании больного.

Помощь больным эпилепсией сводится к наблюдению и лечению в диспансере или, если необходимо, в стационаре. Заметим, что большинство исследователей призывают очень осторожно решать вопрос о госпитализации этих больных. Частая госпитализация суживает круг интересов больного, нарушает его связи с обществом, способствует развитию госпитализма

и обострению негативных черт, особенно в недостаточно хорошо организованных стационарах.

Чрезвычайное внимание нужно уделять женщинам, страдающим эпилепсией во время беременности и родов. В этот период дозы противоэпилептических средств должны быть минимальными. Противопоказаний к гормональной терапии, нередко назначаемой акушерами, как правило, не бывает.

Бесспорными показаниями к прерыванию беременности, по мнению большинства исследователей, являются эпилептический статус и депрессии с суицидальными попытками.

Реабилитационные меры при эпилептической болезни разнообразны и направлены на восстановление социального и трудового статуса больного. Правильный выбор профессии и рода занятий с учетом индивидуальных особенностей и интересов или учебного заведения при стремлении и возможности продолжать образование, создание благоприятного психологического климата в семье и коллективе, занятия доступными для больного видами спорта способствуют решению индивидуальных реабилитационных задач.

Лечение больных эпилепсией (реабилитационные и профилактические мероприятия) в нашей стране проводится как психиатрами, так и неврологами. Но психотические состояния и нарушение поведения, естественно, подлежат психиатрическому лечению.

Большинство больных получают терапию амбулаторно, что позволяет обеспечивать стабильность их социального статуса. Лечение в стационаре обусловлено необходимостью купирования острых психических нарушений или эпилептического статуса, а также расстройств поведения. Длительное лечение в стационаре, как правило, необходимо при эпилептическом слабоумии, тяжелых личностных и поведенческих нарушениях.

Трудовая экспертиза. В настоящее время в отечественной и зарубежной психиатрии все чаще индивидуально решают вопрос трудоустройства больных эпилепсией. Вместе с тем существуют и некоторые общие установки, основанные на большом опыте психиатров, работающих в области трудовой экспертизы.

При частых пароксизмах, возникающих днем, и в первую очередь при больших судорожных припадках больные нуждаются в правильной профессиональной ориентации или перемене профессии. Им запрещены работа около движущихся механизмов, на высоте, вождение транспорта. Если, несмотря на проводимую терапию, пароксизмы продолжаются, больные все же могут полноценно работать в широком диапазоне специальностей. Это конторские служащие, подсобные рабочие, сапожники, повара, автомеханики, сельскохозяйственные рабочие и садовники, почтовые работники и т.д. Рекомендуя ту или иную профессию, врач должен с большим вниманием относиться к позиции самого больного, его склонностям и интересам. Значительно больший выбор специальностей можно предложить больным с ночными пароксизмами, миоклоническими приступами или кратковременными преходящими расстройствами сознания.

В нашей стране больные эпилепсией без выраженных и глубоких изменений личности имеют право поступать в высшие учебные заведения филологического, исторического, языкового, математического, биологического, сельскохозяйственного, экономического, лесохозяйственного и других профилей. Инвалидность при нетрудоспособности или ограничении трудоспособности устанавливают в соответствии с особенностями проявлений и течения эпилептической болезни. Степень инвалидности зависит как от глубины и

выраженности изменений личности, частоты и характера пароксизмов, так и от профессии и степени офаничения трудоспособности больного.

Судебно-психиатрическая экспертиза. Диагноз эпилепсии сам по себе не предопределяет судебно-экспертной оценки. Один и тот же больной может быть вменяемым в межприступном периоде и невменяемым во время пароксизмального или психотического состояния. Большие судорожные пароксизмы не являются препятствием к отбыванию наказания в местах заключения, однако при большой частоте и тяжести припадков состояние обвиняемого или осужденного может быть приравнено к душевному заболеванию. Таких больных по решению суда направляют на лечение в психиатрическую больницу.

Судебные психиатры чаще наблюдают больных с сумеречными состояниями сознания и эпилептическими психозами. Судебно-психиатрическая оценка сумеречных состояний, во время которых совершено правонарушение, связана с тщательным изучением психопатологической структуры этих состояний. Отрешенность больного от окружающей действительности, автоматизированный характер действий, стереотипность поведения, а также указания на аналогичные состояния в прошлом или появление этих состояний во время стационарной экспертизы позволяют установить, совершено ли правонарушение в состоянии сумеречного помрачения сознания. В сумеречном состоянии сознания больные невменяемы в отношении инкриминируемого им деяния.

Для распознавания дисфории важны объективные сведения анамнеза о подобных состояниях в прошлом, возникавших без видимых причин. Судебно-психиатрическая оценка зависит от глубины дисфории: тяжесть этого состояния и несоответствие действий обычному поведению больного исключают вменяемость.

Во время психозов, сопровождающихся, как правило, массивными бредовыми и галлюцинаторными расстройствами, больные невменяемы. Общественно опасные действия возможны и во время малых припадков и других кратковременных эпилептических расстройств (явления амбулаторного автоматизма и др.), хотя и встречаются относительно редко (транспортные происшествия, поджоги и т.д.). В этих случаях больные невменяемы.

При изменениях личности вменяемость определяется их характером и выраженностью. Учитывают сохранность интеллектуальных способностей и критики, способность к правильной оценке тяжести и последствий своего поступка, утрату профессиональной трудоспособности и навыков.

ПРОГНОЗ

Прогноз эпилепсии в целом достаточно благоприятен, за исключением так называемых злокачественных вариантов эпилептической болезни с частыми припадками, эпилептическими состояниями и быстро нарастающим слабоумием. Своевременно начатое лечение, правильный выбор препаратов или их комбинации приводят, как правило, к урежению пароксизмов и стабилизации состояния больного в целом. Как уже говорилось, при адекватной и своевременно начатой терапии изменения личности бывают минимальными или практически отсутствуют, а следовательно, у больных сохраняются работоспособность, творческая инициатива, способность продолжать образование.

Глава 2

ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ ПЕРВИЧНЫХ ДЕГЕНЕРАТИВНЫХ (АТРОФИЧЕСКИХ) ПРОЦЕССАХ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Выделение психических расстройств при первичных дегенеративных (атрофических) процессах головного мозга в отдельную группу психических заболеваний позднего возраста, объединяющую различные нозологические формы, основано на общности некоторых свойственных этим заболеваниям клинических и биологических характеристик.

Основные характеристики:

принадлежность к общей группе первичных или идиопатических дегенеративных заболеваний ЦНС, которые сопровождаются (или могут сопровождаться) развитием слабоумия вследствие прогрессирующей дисфункции и дегенерации клеточных элементов головного мозга;

типичные закономерности развития заболевания с малозаметным постепенным началом и хроническим неуклонно прогредиентным течением;

необратимость болезненного процесса, обусловливающая неблагоприятный прогноз;

постепенный характер развития слабоумия от начальных расстройств памяти и легких когнитивных и личностных нарушений до глубокого распада интеллекта и психической деятельности в целом;

дефицитарный характер болезненных расстройств как основное (облигатное) проявление патологического процесса; продуктивные психопатологические расстройства выступают только в качестве факультативных;

постепенное присоединение на разных этапах заболевания различных неврологических симптомов (нарушения высших корковых функций, подкорковые и пароксизмальные расстройства и т.п.);

преимущественно эндогенный характер болезненного процесса, при котором экзогенные факторы играют лишь второстепенную роль, т.е. провоцируют или утяжеляют его течение; несомненный, хотя и неоднозначный вклад генетических факторов в их развитие.

КЛАССИФИКАЦИЯ ПЕРВИЧНЫХ ДЕГЕНЕРАТИВНЫХ ПРОЦЕССОВ

В настоящее время нет единой классификации первичных дегенеративных процессов, характерных преимущественно для позднего возраста. В основу принятых в настоящее время классификаций положены два принципа — нозологический и топографический.

Нозологическая классификация предусматривает выделение следующих нозологических форм первичных дегенеративных процессов, приводящих к слабоумию или снижению интеллекта: болезни Альцгеймера (деменция

альцгеймеровского типа), болезней Пика, Паркинсона, Гентингтона (хорея Гентингтона) и других более редких форм[1].

В соответствии с *топографическим принципом классификации* первичные дегенеративные ослабоумливающие процессы разделяются на 2 основные группы: 1) с более диффузным характером атрофического процесса — деменция альцгеймеровского типа и 2) так называемые системные атрофии (в эту группу входят также неврологические наследственно-дегенеративные заболевания, не сопровождающиеся слабоумием).

Существует *систематика* первичных дегенеративных деменций, *основанная на преобладающей локализации патологического процесса* [Wallin A., Brun A., Gustafson L., 1994]. В соответствии с ней выделяются заболевания с преимущественно лобно-височной локализацией (болезнь Пика, лобнодолевая деменция неальцгеймеровского типа, амиотрофический боковой склероз с деменцией, атипичная болезнь Альцгеймера), с преимущественно височно-теменной локализацией (болезнь Альцгеймера с ранним и поздним началом и синдром Дауна с деменцией альцгеймеровского типа), с преимущественной подкорковой локализацией (хорея Гентингтона, прогрессирующий супрануклеарный паралич, множественная системная атрофия с деменцией, болезни Паркинсона и Халлервордена—Шпатца и др.).

Создание последней классификации стало возможным лишь в последние годы благодаря развитию современных методов прижизненной оценки структур и функций головного мозга.

Материал данной главы представлен с учетом нозологического и топографического принципов классификации с выделением деменции альцгеймеровского типа и системно-атрофических процессов.

ДЕМЕНЦИЯ АЛЬЦГЕЙМЕРОВСКОГО ТИПА

Деменция альцгеймеровского типа[2] *— первичная дегенеративная деменция позднего возраста, которая характеризуется постепенным малозаметным началом в пресенильном или старческом возрасте, неуклонным прогрессированием расстройств памяти и высших корковых функций вплоть до тотального распада интеллекта и психической деятельности в целом на отдаленных этапах болезни.* Это наиболее распространенная форма первичных дегенеративных деменций.

В основе диагностики деменции альцгеймеровского типа лежат следующие облигатные признаки:

1) наличие синдрома деменции;
2) развитие множественного когнитивного дефицита, который определяется сочетанием расстройств памяти (ухудшение запоминания новой и/или воспроизведения ранее усвоенной информации) и присутствием признаков по крайней мере одного из следующих когни-

[1] Эти формы первичных дегенеративных деменций не рассматриваются в данном руководстве в связи с исключительной редкостью таких наблюдений в психиатрической практике. К ним, в частности, относятся прогрессирующий супрануклеарный паралич, множественная системная атрофия с деменцией, амиотрофический боковой склероз с деменцией, прогрессирующий подкорковый глиоз, кортико-базальная дегенерация и др.

[2] Она именуется также болезнью Альцгеймера (МКБ-10).

тивных нарушений — афазии (нарушение речевой функции), апраксии (нарушение способности к выполнению двигательной активности, несмотря на нормальные моторные функции), агнозии (невозможность распознавать или идентифицировать объекты, несмотря на сохранное сенсорное восприятие), нарушения интеллектуальной деятельности (планирования, программирования, абстрагирования, установления причинно-следственных связей);

3) нарушения памяти и когнитивных функций вызывают снижение социальной или профессиональной адаптации больного по сравнению с прежним уровнем;
4) течение характеризуется постепенным малозаметным началом и неуклонно прогрессирующим снижением когнитивных функций;
5) отсутствие данных клинического или специальных параклинических исследований, которые могли бы указать на то, что расстройства памяти и когнитивных функций обусловлены каким-либо другим заболеванием или повреждением ЦНС (например, церебрально-сосудистым заболеванием, болезнью Паркинсона или Пика, хореей Гентингтона, субдуральной гематомой, гидроцефалией и др.) или системной болезнью, о которой известно, что она может вызывать синдром деменции (например, гипотиреоидизм, недостаточность витамина B_{12} или фолиевой кислоты, гиперкальциемия, нейросифилис, ВИЧ-инфекция и др.); тяжелой органной недостаточностью, а также состоянием интоксикации, в том числе медикаментозной;
6) признаки когнитивных нарушений выявляются вне состояний помрачения сознания;
7) расстройства когнитивных функций не вызваны каким-либо другим психическим заболеванием (например, депрессией, шизофренией, умственной отсталостью и др.).

Применение перечисленных диагностических критериев, которые были разработаны рабочими группами американских и международных экспертов [McKhann G. et al., 1984] и легли в основу соответствующих разделов современных систематик психических болезней (DSM-IV, МКБ-10), позволило повысить точность клинической диагностики деменции альцгеймеровского типа (болезни Альцгеймера) до 90—95 % [Jellinger K.A., Bancher C, 1994]. Однако определенный диагноз деменции альцгеймеровского типа может быть поставлен только при подтверждении его данными аутопсийного нейроморфологического исследования головного мозга.

Нейроморфологическая картина деменции альцгеймеровского типа характеризуется типичными признаками, к числу которых относятся атрофия вещества головного мозга, утрата нейронов и синапсов, грануловакуолярная дегенерация, глиоз, сенильные (амилоидные) бляшки и нейрофибриллярные клубки в нейронах, а также амилоидная ангиопатия. Однако только два из них — сенильные бляшки и нейрофибриллярные клубки в нейронах рассматриваются как ключевые нейроморфологические феномены заболевания и имеют диагностическое значение. В соответствии с диагностическими указаниями, разработанными международной группой экспертов [Khachaturian Z.S., 1985; Mirra S.S. et al., 1993] морфологический диагноз деменции альцгеймеровского типа основывается на количественной оценке сенильных бляшек и нейрофибриллярных клубков, минимальное число которых в неокортексе и/или гиппокампе, необходимое для подтверждения диагноза,

варьирует в зависимости от возраста больного к моменту смерти. Например, численность сенильных бляшек (если одновременно присутствуют и нейрофибриллярные клубки) в любом из отделов неокортекса в возрасте до 50 лет должна быть не менее 2—5/$мм^2$, в 50—65 лет >8/$мм^2$, в 66—75 >10/$мм^2$ и в возрасте старше 75 лет более 15/$мм^2$. Введение указанных количественных параметров для установления облигатных диагностических морфологических признаков деменции альцгеймеровского типа обусловлено тем, что аналогичные нейроморфологические изменения могут обнаруживаться и у пожилых людей без признаков деменции, а также при некоторых других формах патологии головного мозга.

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Учение о сенильной деменции (которая в настоящее время включается, по крайней мере частично, в группу деменций альцгеймеровского типа) сложилось еще в конце прошлого и начале настоящего века в результате выделения ее из группы деменций позднего возраста в связи с описанием в 1892 г. P.Blocq, Q.Marinesco ее патологоанатомического субстрата — сенильных бляшек. Болезнь Альцгеймера была впервые описана A.Alzheimer в 1907 г. как своеобразное заболевание коры головного мозга, начинающееся в пресенильном возрасте и сопровождающееся развитием тотальной деменции с выраженными нарушениями высших корковых функций (афато-апракто-агностическая деменция). A.Alzheimer выделил свойственные этому заболеванию нейроморфологические признаки: сочетание сенильных бляшек и характерных изменений нейрофибрилл, позднее получивших название альцгеймеровских. Автор в то время считал, что речь идет о новом заболевании, отличном от сенильной деменции. Эту точку зрения поддержал E.Kraepelin, который в 8-м издании своего "Руководства по психиатрии" (1910) предложил название "болезнь Альцгеймера", выделив ее в самостоятельную нозологическую единицу. Сам A.Alzheimer, однако, позднее (1911) выступил с опровержением не только своей прежней точки зрения, но и взглядов E.Kraepelin, а также тех авторов, которые трактовали эти случаи как самостоятельное заболевание. Он высказал суждение о том, что речь идет об атипичной форме сенильной деменции. С тех пор взгляды как отечественных, так и зарубежных исследователей на взаимоотношения между этими двумя формами неоднократно менялись.

Начиная с работ В.М.Гаккебуша и Т.И.Геймановича (1912, 1915), многие отечественные психиатры в той или иной форме поддерживали унитарную концепцию, т.е. концепцию о нозологическом единстве сенильной деменции и болезни Альцгеймера, рассматривая последнюю как атипичную форму сенильной деменции [Гиляровский В.А., 1926], как определенную стадию ее развития [Снежневский А.В., 1949] или как сенильную деменцию, развивающуюся на "иновозрастной почве" [Жислин С.Г., 1960]. Большинство немецких психиатров первой половины нашего века признавали эти заболевания в нозологическом плане различными. Такая же точка зрения преобладала в то время в англо-американской, французской и итальянской психиатрии. В отечественной геронтопсихиатрии 60—80-х годов последовательно высказывалось мнение об относительной клинической самостоятельности этих форм деменции позднего возраста, которое обосновывалось своеобразием как их клинико-психопатологических проявлений, так и особенностей течения. Вопрос об их нозологической общности оставался, однако, открытым ввиду отсутствия убедительных данных, подтверждающих сходство или различие этиопатогенетических механизмов [Штернберг Э.Я., 1967, 1977, 1983]. В разработанных в то время классификационных схемах, в том числе и в МКБ-9, указанные формы деменции диагностировались под различными названиями.

Начиная с конца 60-х — начала 70-х годов в зарубежной, в особенности англо-американской психиатрии, стала преобладать тенденция к изменению содержания понятия "болезнь Альцгеймера" и расширению ее диагностических границ за счет включения в эту нозологическую категорию значительной части случаев сенильной

деменции, основанием для чего послужило накопление нейроморфологических данных об общности гистопатологических признаков, выявляемых при аутопсийном исследовании мозга умерших.

Это привело к тому, что за последние два десятилетия традиционные представления о диагностических критериях болезни Альцгеймера подверглись существенной трансформации. В соответствии с разработанными различными экспертными группами, в том числе NINCDS/ADRDA[1] [McKhann G.D. et al., 1984], CERAD[2] [Mirra S.S. et al., 1994], диагностическими рекомендациями, отраженными в DSM-III-R (1987), и утвержденной ВОЗ МКБ-10 (1992) диагностическая рубрика "Болезнь Альцгеймера" охватывает не только относительно редкую форму пресенильной деменции, в целом соответствующую классическому описанию A.Alzheimer, но и широко распространенную среди населения старших возрастов сенильную деменцию альцгеймеровского типа.

В течение последнего десятилетия и эта концепция подвергается критическому реанализу. К настоящему времени получены убедительные доказательства (на клиническом, нейропсихологическом, нейрофизиологическом, нейроинтраскопическом, нейрохимическом и генетическом уровнях) о гетерогенности болезни Альцгеймера в ее современном понимании [Гаврилова СИ., 1987; Гаврилова СИ. и др., 1990, 1992; Корсакова Н.К. и др., 1991; Изнак А.Ф. и др., 1992; Рогаев Е.И., 1996; Gottfries C, 1988, 1993; Blennow K., 1990; Wallin A., Blennow K., 1996]. Эти новые данные подтверждают принятую в отечественной геронтопсихиатрии дифференциацию по крайней мере двух основных, относительно самостоятельных клинических форм — пресенильного типа, соответствующего классической болезни Альцгеймера, и сенильного типа (или сенильной деменции альцгеймеровского типа). На этом основании стали правомерными предложения о новом усовершенствовании терминологической рубрификации болезни Альцгеймера. Шведские исследователи [Wallin A., Blennow K., 1996] считают более адекватным термин "альцгеймеровский синдром". Отечественные исследователи [Гаврилова СИ. и др., 1990] последовательно придерживаются терминологии "деменция альцгеймеровского типа". Аналогичная последнему обозначению терминологическая рубрификация введена и в DSM-IV (1994).

Однако несмотря на то, что концептуальное содержание понятия "деменция альцгеймеровского типа", или болезнь Альцгеймера (по терминологии МКБ-10), остается проблематичным, разработанные в последние годы операциональные диагностические критерии позволяют, даже в отсутствие надежных биологических маркеров, с большой достоверностью идентифицировать эту форму первичной дегенеративной деменции.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Данные о распространенности деменций, в том числе деменций альцгеймеровского типа, опубликованные до 1985 г., отличались большими расхождениями [Henderson A.S., Kay D.W.K., 1984]. Указанные различия были связаны в первую очередь с неоднородностью диагностических стандартов и методологическими несоответствиями.

Благодаря применению единых диагностических стандартов диагностики деменций альцгеймеровского типа, как правило, критериев NINCDS/ADRDA, в последнее десятилетие в разных странах мира были получены

NINCDS/ADRDA — Национальный институт неврологических неинфекционных расстройств и инсульта/Ассоциация болезни Альцгеймера и относящихся к ней расстройств.

CERAD — консорциум по разработке диагностических критериев болезни Альцгеймера.

более надежные эпидемиологические данные не только о распространенности, но и о возможных факторах риска этого заболевания.

Наиболее достоверными представляются данные мультицентрового исследования, выполненного в странах Европейского экономического сообщества (ЕЭС) в рамках единой эпидемиологической программы EURODEM [Rocca W.A. et al., 1991]. Результаты, полученные в разных странах ЕЭС, оказались весьма сходными. Анализ обобщенных данных EURODEM-исследования позволил установить повозрастные показатели распространенности, в том числе отдельно для мужского и женского населения. Показатели (prevalence) для следующих возрастных групп: 60—69, 70—79 и 80—89 лет женского населения составили соответственно 0,4, 3,6 и 11,2 %, а для мужского — 0,3, 2,5 и 10 %. Они оказались существенно ниже тех, которые были определены в некоторых американских исследованиях [Evans D.A. et al., 1989], и ниже данных японских авторов [Karasava A. et al., 1982].

Популяционное эпидемиологическое исследование [Гаврилова СИ. и др., 1995] частоты деменций (в том числе альцгеймеровского типа) среди населения старших возрастов (60 лет и более) одного из районов Москвы позволило установить распространенность деменции альцгеймеровского типа различной тяжести: для умеренных и тяжелых случаев — 2,1 %, для начальной (мягкой) деменции — 2,3 %. Таким образом, общая частота деменций альцгеймеровского типа для московской популяции составила 4,4 %. Соответствующий показатель для церебрально-сосудистой деменции был равен 5,4 %, а общий показатель распространенности деменции — 10,7 %, в том числе: 3,1 % — для умеренной и тяжелой деменции и 7,6 % — *для* мягкой деменции. Установлено, что показатели деменции альцгеймеровского типа увеличиваются с возрастом: от 0,6 % в возрастной группе 60—69 лет до 3,6 % в возрасте 70—79 лет и до 15 % в возрасте 80 лет и старше. Эти показатели очень близки к вышеприведенным данным программы EURODEM и к результатам одного из последних американских исследований [Bachman D.L. et al., 1992]. Частота деменций альцгеймеровского типа среди женского населения Москвы оказалась вдвое выше, чем среди мужчин того же возраста, — соответственно 4,7 и 2,1 % (соотношение 2,2). Близкое к этому соотношение (2,8) установлено в работе D.L.Bachman и соавт., а также приведено в аналитическом обзоре A.F.Jorm и соавт. (1987).

В последние годы на основе анализа многочисленных эпидемиологических данных и специальных сравнительных контролируемых исследований когорт больных и здоровых людей того же возраста удалось определить факторы риска по развитию деменций альцгеймеровского типа [Брацун А.Л., 1998; van Duijn C.M. et al., 1994; Fratiglioni L., 1995]. К определенным, т.е. воспроизводимым во всех исследованиях, факторам риска относятся следующие: возраст, наличие секундарных случаев болезни в семьях, наличие АроЕ4 аллеля в гене хромосомы 19. Как вероятные факторы риска рассматриваются черепно-мозговая травма и заболевания щитовидной железы в анамнезе, поздний возраст матери при рождении, предшествующие депрессивные эпизоды и низкий уровень образования. Такие факторы риска, как стрессогенные жизненные события и повышение концентрации алюминия в питьевой воде, относятся к предположительным. Показано, что курение, длительное применение противовоспалительных нестероидных препаратов и эстрогенов, а также регулярное применение алкоголя в небольших дозах могут выступать в качестве негативных факторов риска, т.е. способных снижать вероятность заболевания. Однако данные о предполагаемых факторах риска и факторах-протекторах нуждаются в дополнительном изучении.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Современная международная классификация деменции альцгеймеровского типа предельно проста и основана на возрастном принципе.

В соответствии с МКБ-10 (1994) выделяются две формы: 1) болезнь Альцгеймера с ранним началом, т.е. до 65 лет (син.: тип 2 болезни Альцгеймера, пресенильная деменция альцгеймеровского типа). Эта форма соответствует классической болезни Альцгеймера и в литературе иногда обозначается как "чистая" (pure) болезнь Альцгеймера; 2) болезнь Альцгеймера с поздним, т.е. после 65 лет началом (син.: тип 1 болезни Альцгеймера, сенильная деменция альцгеймеровского типа). Предусмотрено также выделение атипичной болезни Альцгеймера или деменции смешанного типа, т.е. сочетания проявлений, характерных для болезни Альцгеймера и сосудистой деменции.

По существу тот же хронологический принцип заложен и в DSM-IV (1994), где в рамках каждой из двух основных форм деменций альцгеймеровского типа — с ранним (до 65 лет) и поздним (после 65 лет) началом предусмотрено выделение вариантов, характеризующихся наличием в клинической картине (помимо синдрома деменции) различных продуктивных психопатологических расстройств. В соответствии с этим выделены варианты ранней и поздней деменции альцгеймеровского типа с делирием, с бредом, с депрессивными расстройствами и без таковых — неосложненные.

Приведенные классификационные схемы, основанные на формально возрастном и отчасти феноменологических критериях, несомненно, отличаются простотой и удобством использования в практической медицине. Однако они вряд ли могут считаться удовлетворительными с точки зрения этиологически или патогенетически ориентированного подхода. В этом отношении более адекватной представляется классификация шведских исследователей fWallin A. et al., 1994], предусматривающая выделение семейных (наследственно обусловленных) форм пресенильной болезни Альцгеймера, сенильной деменции альцгеймеровского типа, атипичной болезни Альцгеймера с преобладанием лобно-долевой дегенерации альцгеймеровского типа и синдрома Дауна с деменцией альцгеймеровского типа. Выделение в этой классификации двух наиболее распространенных типов — пресенильной болезни Альцгеймера и сенильной деменции альцгеймеровского типа основано не только и не столько на различиях в возрасте начала болезни, но и на характерных для каждой из указанных форм особенностях клинической картины и течения, а также неоднородности психопатологической структуры синдрома деменции.

Описание указанными авторами клинических различий болезни Альцгеймера и сенильной деменции альцгеймеровского типа совпадает с основными дифференцирующими признаками для разграничения этих форм деменции, разработанными в отечественной геронтопсихиатрии [Гаврилова СИ. и др., 1992]. Они приводятся в табл. 1.

Классификация, основанная на своеобразии клинических проявлений и течения, характерных для различных форм деменций альцгеймеровского типа, а не только на различиях в возрасте начала болезни, представляется более адекватной еще и потому, что из-за медленного малозаметного прогрессирования заболевания на начальном этапе его развития истинный возраст больного к его началу бывает определить трудно, а порой даже невозможно. Кроме того, небольшая часть случаев "классической" болезни Альцгеймера может начинаться в возрасте, превышающем 65 лет, а иници-

Т а б л и ц а 1. **Параметры, применяемые в дифференциации основных клинических форм деменций альцгеймеровского типа**

Болезнь Альцгеймера (пресенильная деменция альцгеймеровского типа)	Сенильная деменция альцгеймеровского типа
Начало преимущественно в пресенильном возрасте	Начало преимущественно в старческом возрасте
Медленное развитие болезни на инициальных этапах и бурное прогрессирование на этапе клинически выраженной деменции	Менее прогредиентное развитие болезни на всех этапах (за исключением конечного)
Появление корковых очаговых расстройств уже на ранних этапах болезни	Нарушение высших корковых функций на фоне далеко зашедшей деменции
Множественное тяжелое поражение высших корковых функций на этапе продвинутой деменции	Общее ухудшение высших корковых функций, которое редко достигает степени явных очаговых расстройств
Длительная сохранность реакции пациента на болезнь и основных его личностных особенностей	Выраженные изменения личности и утрата критики к болезни уже на ранних ее этапах
Относительно гомогенная клиническая картина на развернутом этапе деменции (афато-апракто-агностическая деменция)	Гетерогенная клиническая картина (различные клинические формы) деменции

альные симптомы сенильной деменции, напротив, в отдельных случаях становятся очевидными до 65 лет.

Чрезвычайно важно как в клинической практике, так и для исследовательских целей адекватно и единообразно оценивать заболевание в зависимости от стадии его развития, что в случае деменции альцгеймеровского типа равноценно по существу тяжести деменции. Наиболее адекватной в этом отношении нам представляется шкала, разработанная американскими исследователями [Hughes C.P. et al., 1982] — Clinical Dementia Rating (CDR), позднее усовершенствованная L.Berg (1984, 1988). В этой шкале предусматривается выделение четырех последовательных стадий развития болезни Альцгеймера — от стадии сомнительной деменции (CDR-0,5) через стадию мягкой (CDR-1) и умеренной (CDR-2) до тяжелой (CDR-3) деменции, при этом нулевая оценка соответствует отсутствию когнитивных нарушений и изменений в уровне социальной и профессиональной деятельности. Описываемая шкала основана на оценке функциональных возможностей пациентов на каждом из последовательных этапов деменции и в целом соответствует принятому в отечественной геронтопсихиатрии выделению этапов развития деменций альцгеймеровского типа [Калын Я.Б., 1990; Селезнева Н.Д., 1990].

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ТЕЧЕНИЕ ДЕМЕНЦИЙ АЛЬЦГЕЙМЕРОВСКОГО ТИПА

Общность нейроморфологических признаков и сходство основного стереотипа развития болезни с постепенным прогрессированием слабоумия — от малозаметных симптомов начального когнитивного снижения до полного распада интеллекта и психической деятельности в целом — послужили предпосылками для объединения собственно болезни Альцгеймера, т.е. пресе-

нильной деменции и сенильной деменции альцгеймеровского типа в рамках единого нозологического процесса под общим названием "болезнь Альцгеймера" или "деменция альцгеймеровского типа", что и нашло отражение в ряде современных классификаций. Вместе с тем хорошо известно своеобразие клинических проявлений и течения заболевания в случаях пресенильной (классической) болезни Альцгеймера и сенильной деменции [Штернберг Э.Я., 1967, 1977; Kraepelin E., 1910; Schneider C.S., 1927, 1929, и др.]. Полученные в последние годы дополнительные доказательства (нейропсихологические, нейрофизиологические, нейрохимические, нейроинтраскопические, генетические) неоднородности деменций альцгеймеровского типа [Гаврилова С.И. и др., 1989, 1992; Рогаев Е.И., 1999; Gottfries C.G., 1993; Wallin A. et al., 1994, и др.] дают все больше оснований для пересмотра так называемой "унитарной" концепции болезни Альцгеймера. Указанное делает правомерным рассмотрение пресенильной болезни Альцгеймера и сенильной деменции альцгеймеровского типа в качестве самостоятельных клинических форм, не вдаваясь в дискуссию об их нозологическом единстве или самостоятельности.

БОЛЕЗНЬ АЛЬЦГЕЙМЕРА

Болезнь Альцгеймера (пресенильная деменция альцгеймеровского типа) — ***первичная дегенеративная деменция, развивающаяся преимущественно в пресенильном возрасте, сопровождающаяся неуклонным прогрессированием нарушений памяти, интеллектуальной деятельности и высших корковых функций и приводящая к развитию тотального слабоумия с выраженными расстройствами высших корковых функций (речи, праксиса и оптико-пространственной деятельности) — афато-апракто-агностической деменции.***

В соответствии с нейроморфологическими данными проспективного изучения контингента больных, прослеженных от стадии доклинических инициальных проявлений до стадии тяжелой деменции или конечного состояния, на раннем этапе болезни характерные для болезни Альцгеймера нейрогистологические изменения обнаруживаются только в гиппокампе, миндалевидном ядре и примыкающих к ним базальных отделах коры височных долей. Стадия клинически выраженных проявлений болезни (умеренная деменция) характеризуется тяжелым поражением задневисочных и теменных отделов коры, а также задней части угловой извилины. На более позднем этапе (тяжелая деменция) в болезненный процесс вовлекаются и лобные отделы мозга [Brun A., Gustafson L., 1976, 1993].

Клинические проявления. В преобладающем большинстве случаев (от 75 до 85 %) болезнь Альцгеймера начинается в возрасте 45—65 лет, однако возможно более раннее (около 40 лет) и более позднее (старше 65 лет) начало заболевания (10—15 % случаев). Средний возраст больных к началу заболевания варьирует по разным оценкам от 54 до 56 лет. Средняя продолжительность болезни составляет 8—10 лет, но возможно как затяжное (более 20 лет), так и катастрофическое течение болезни — от 2 до 4 лет [Штернберг Э.Я., 1967; Селезнева Н.Д., 1990; Wallin A. et al., 1994].

В течении заболевания традиционно выделяют 3 основные стадии: инициальную, стадии умеренной и тяжелой деменции [Штернберг Э.Я., 1967; Sjogren T. et al., 1952; Gustafson L., 1990]. В некоторых работах инициальная стадия подразделяется на этап доклинических проявлений, или

сомнительной деменции, и этап мягкой деменции, а стадия тяжелой деменции — на этап собственно тяжелого и очень тяжелого (конечный этап) слабоумия [Селезнева Н.Д., 1990; Berg L., 1988].

Инициальная стадия характеризуется начальными признаками мнестико-интеллектуального снижения. На этом этапе обнаруживаются только часто повторяющаяся забывчивость, неполное воспроизведение событий, легкие затруднения в определении временных взаимоотношений и в мыслительных операциях (например, в определении сходства—различия), незначительное ухудшение социальной деятельности, в том числе профессиональной, при полной сохранности повседневного функционирования (возможно только некоторое снижение интеллектуальных интересов). Уже на этом этапе появляются легкие дисфазические нарушения либо элементы нарушений праксиса, легкие личностные изменения (по типу акцентуации или нивелировки личностных особенностей) и снижение психической активности. На этом этапе развития заболевания больным, как правило, удается скрывать или компенсировать имеющиеся у них расстройства.

На этапе мягкой деменции нарушения памяти становятся более отчетливыми (особенно на текущие события), появляются трудности в хронологической, а также в географической ориентировке. Возникают затруднения в мыслительных операциях, особенно в абстрактном мышлении, возможностях обобщения, суждения, сравнения. Нарушения мыслительной деятельности, как и выраженность мнестических расстройств, зависят от возраста больных к началу заболевания: при развитии заболевания около 60 лет и позднее имеется тенденция к более раннему их возникновению, а при более раннем начале заболевания расстройства памяти могут обнаруживаться вслед за другими симптомами, например после характерологических изменений или после появления начальных корковых дисфункций.

Нарушения высших корковых функций (речи, праксиса, оптико-пространственной деятельности) достигают на этом этапе различной степени выраженности — от "прообразов" будущих корковых очаговых расстройств до более отчетливых нарушений корковых функций. По данным Н.Д.Селезневой (1990), начальные нарушения корковых функций на этапе мягкой деменции наблюдались у 93 % больных, причем примерно у 25 % из них выявлялись изолированные расстройства какой-либо корковой функции, чаще всего речи, а у остальных — признаки сочетанных корковых дисфункций (например, речи и оптико-пространственной деятельности или праксиса). У многих больных (75 %) на этом этапе обнаруживаются отчетливые изменения личности: чаще психопатоподобного типа в виде повышенной возбудимости, конфликтности, обидчивости, эгоцентризма, реже в форме нивелировки личностных особенностей, часто в сочетании с выраженным снижением активности и потребности в деятельности. Указанные симптомы на этапе мягкой деменции достигают такой степени выраженности, что это сказывается на способности больных справляться с профессиональными обязанностями или привычными видами социальной активности (хотя с посторонней помощью им это еще удается). Легкие или более отчетливые нарушения обычно наблюдаются в наиболее сложных видах повседневной деятельности (покупки, оплата счетов, подготовка к приему гостей и т.п.), а также в реализации более сложных видов хобби и интеллектуальных интересов. Больные на этом этапе справляются с самообслуживанием, но нуждаются в некотором побуждении и контроле.

На инициальной стадии болезни Альцгеймера наряду с дефицитарной

симптоматикой нередко наблюдаются продуктивные, главным образом аффективные или бредовые расстройства. Они выявляются примерно у 50 % больных [Штернберг Э.Я., 1967; Селезнева Н.Д., 1990]. Аффективные нарушения, чаще в виде хронического гипотимического аффекта, субдепрессивных реакций на собственную несостоятельность или психотравмирующую ситуацию в связи с болезнью наблюдаются на этой стадии более чем у 30 % больных. Нередко субдепрессивные симптомы сочетаются с тревогой, истероформными или ипохондрическими симптомами. Бредовые расстройства в виде эпизодических или протрагированных бредовых идей ущерба, воровства, реже — идей отношения, преследования или ревности выявляются на ранних этапах болезни примерно у 25 % больных. Примерно у такой же части больных, обычно при более раннем начале болезни, обнаруживаются церебрастенические симптомы в виде повышенной утомляемости и жалоб на головную боль.

Продолжительность инициальной стадии может варьировать от 15 до 20 лет. При этом существует обратная зависимость между длительностью этого начального периода болезни и возрастом больного к ее началу. Расхождение в средней продолжительности инициальной стадии при начале заболевания до 50 и после 60 лет составляет 7 лет.

Распознавание болезни на ее начальной стадии представляет значительные трудности, что объясняется нерезкой выраженностью когнитивных нарушений, в том числе корковых очаговых расстройств. Характерный синдром афато-апракто-агностической деменции еще не сформирован. У больных отмечается определенная степень сохранности социальной адаптации, а начальные проявления заболевания отличаются вариабельностью как по выраженности тех или иных когнитивных расстройств, так и по разнообразию их сочетаний. Вносят свой вклад в дифференциально-диагностические трудности и нередко присутствующие на этом этапе болезни продуктивные психопатологические расстройства.

Вариабельность инициальных проявлений болезни послужила основанием для выделения различных ее вариантов. B.Favre (1941) выделял "псевдососудистый" вариант, С.Г.Жислин (1960, 1965) — так называемый пресбиофренный вариант с длительным (многолетним) преобладанием амнестического синдрома.

Анализ особенностей инициальных проявлений и их корреляций с возрастом начала и темпом прогредиентности дальнейшего развития заболевания позволил выщелить два основных типа инициального этапа болезни: так называемый очаговый и амнестический [Селезнева Н.Д., 1990]. Выделение этих вариантов основано на преобладании среди инициальных расстройств амнестических нарушений или корковых дисфункций. При очаговом типе начала болезни Альцгеймера, который встречается у большинства больных (64 %), возможно изолированное преобладание какой-либо одной корковой дисфункции ("моноочаговый" вариант) или множественное поражение высших корковых функций ("полиочаговый" вариант). Оба варианта очагового типа начала болезни встречаются приблизительно с равной частотой. При амнестическом типе начала заболевания, который встречается приблизительно у $^1/_3$ больных, прогрессирование нарушений памяти значительно опережает развитие корковых очаговых расстройств. В зависимости от характера личностных изменений, обычно сопровождающих прогрессирование мнестических нарушений, выделены два варианта амнестического типа: с преобладанием психопатоподобных расстройств; с преобладанием нивелировки личностных особенностей и аспонтанности. Начало заболева-

ния по амнестическому и моноочаговому типу характерно для более раннего (до 60 лет) дебюта болезни, а полиочаговый вариант чаще встречается при более позднем возрасте начала болезни.

На стадии клинически выраженных проявлений болезни (стадия умеренной деменции) преобладают признаки синдрома нарушений высших корковых функций, вызываемого поражением височно-теменных отделов головного мозга, т.е. симптомы дисмнезии, дисфазии, диспраксии и дисгнозии. Наряду с выраженными расстройствами памяти, касающимися как возможности приобретения новых знаний и запоминания текущих событий, так и воспроизведения прошлых знаний и опыта, у больных отмечаются нарушения ориентировки во времени, а часто и в окружающей обстановке, тяжелые нарушения собственно интеллекта (выраженное снижение уровня суждений, серьезные трудности в аналитико-синтетической деятельности), а также инструментальных его функций — речи, праксиса, гнозиса, оптико-пространственной деятельности. Перечисленные нарушения на этапе умеренной деменции достигают такой степени, что это не позволяет больным самостоятельно справляться с какими-либо профессиональными или общественными обязанностями. Они могут выполнять только простую рутинную работу по дому, их интересы крайне ограничены, им необходимы постоянная поддержка и помощь даже в таких видах самообслуживания, как одевание, личная гигиена и т.п.

На этом этапе появляются различные неврологические симптомы: повышение мышечного тонуса, единичные эпилептические припадки (абортивные и генерализованные), паркинсоноподобные расстройства (акинетически-гипертонические, амиостатические) или диссоциированные неврологические синдромы (скованность без ригидности, амимия без общего акинеза, изолированные расстройства походки), а также различные, чаще всего хореоподобные и миоклонические, гиперкинезы.

Тем не менее больные, как правило, длительно сохраняют основные личностные особенности, чувство измененности или собственной неполноценности и адекватное эмоциональное реагирование на болезнь. Даже при выраженном слабоумии и тяжелых корковых очаговых расстройствах, когда больные уже неспособны к какой-либо развернутой критической оценке своего состояния, они нередко со слезами на глазах жалуются, что "голова не работает", "памяти нет", проявляют своеобразную растерянность и дают аффективную реакцию на свою несостоятельность. На этапе умеренной деменции, помимо встречающихся на более ранних стадиях болезни продуктивных расстройств (которые становятся все более фрагментарными), наблюдаются кратковременные психотические эпизоды экзогенного типа: состояния галлюцинаторной спутанности, делириозные эпизоды, а также состояния психомоторного возбуждения. Важно отметить, что такие психотические эпизоды обычно не сопровождают ухудшение соматического состояния (как это бывает при сенильной деменции). Они свидетельствуют об усилении прогредиентности заболевания.

Как показали длительные наблюдения, при болезни Альцгеймера формирование характерного для этой стадии заболевания синдрома афато-апракто-агностической деменции происходит по определенным закономерностям [Штернберг Э.Я., 1967]. Постепенный распад высших корковых функций (речи, праксиса, гнозиса, счета и др.), неразрывно связанный с развитием слабоумия, представляет собой наиболее характерную клиническую особенность болезни Альцгеймера.

Центральное место в клинической картине прогрессирующего слабо-

умия занимает распад памяти, который следует закономерностям прогрессирующей амнезии, т.е. распространяется от более сложных, позднее приобретенных и менее прочно закрепленных знаний и навыков к рано приобретенным, более организованным и автоматизированным. Как правило, амнестический синдром при болезни Альцгеймера относительно редко (и только в рудиментарной форме) сопровождается патологическим оживлением прошлого и характерным для сенильной деменции "сдвигом ситуации в прошлое", а конфабуляторная продукция бывает скудной или отсутствует.

Нарушение запоминания и возможности усвоения новых знаний и опыта в сочетании с прогрессирующим распадом прошлых запасов памяти являются тем фоном, на котором развиваются расстройства внимания, осмысливания и восприятия окружающего и начальные симптомы будущих корковых очаговых нарушений. Например, оптико-пространственные расстройства постепенно как бы "вырастают" из нарушений оптического внимания, неустойчивости зрительных установок и своеобразной рассеянности. Первоначально они проявляются нарушениями пространственной ориентировки в малознакомой местности, позднее в привычной местности и хорошо знакомой обстановке. На этапе умеренной деменции выражены расстройства зрительной ориентировки в окружающем пространстве и нарушения узнавания оптико-пространственных соотношений. В дальнейшем окружающее пространство как бы утрачивает для больных всякую структуру: они перестают узнавать расстояния, расположение предметов, направление и перспективу.

Аналогичным образом симптомы апраксии постепенно "вырастают" из относительно рано появляющихся нарушений привычных навыков — у окружающих возникает впечатление, что больные разучились выполнять привычную работу (например, шить, готовить и т.д.). Вначале эти нарушения непостоянны и касаются наиболее сложных действий, тогда как элементарные действия и автоматизированные формы деятельности остаются сохранными. На этапе умеренной деменции эти симптомы обычно перерастают в стойкую апраксию, особенно в случаях с ранним появлением симптомов диспраксии. У таких больных наступает более выраженный распад деятельности, причем страдают не только план и последовательность действий, но и моторный компонент праксиса: больные выглядят не только бестолковыми и беспомощными, но и моторно неловкими. В отдельных случаях (чаще при "моноочаговом" варианте инициальных расстройств) нарушения моторных компонентов праксиса (в виде моторной неловкости) появляются раньше — уже на инициальном этапе болезни.

Речевые расстройства также в большинстве случаев развиваются в определенной последовательности — амнестически-афатические симптомы как бы "вырастают" из отчетливо выраженного амнестического синдрома. Это касается не только амнестической афазии (называния тех или иных предметов), но и начальных сенсорно-афатических симптомов и даже нарушений экспрессивной речи. Развитие нарушений импрессивной речи проходит ряд стадий ограниченного понимания: вначале нарушается понимание логико-грамматических конструкций при сохранности фонематического слуха и понимания отдельных слов. В дальнейшем развивается тотальная афазия, отличающаяся относительной редкостью парафазий и логореи, характерной для сенсорной афазии иного происхождения. Распад экспрессивной речи проходит ряд этапов нарастающего оскудения речи — от обеднения словарного запаса, упрощения семантического и грамматического постро-

ения речи и затруднений в произнесении отдельных слов и слогов ("спотыкания", "заминки") до типичных нарушений словообразования (дизартрии), речевых автоматизмов (логоклонии, палилалии) и эхолалических форм речи. Нарушения речевой функции часто сопровождаются повышением речевой активности вплоть до речевого возбуждения, реже — речевой аспонтанностью. Однако описанная последовательность распада речи не является единственно возможной. В некоторых случаях (обычно при "моноочаговом" типе инициальных расстройств) нарушения экспрессивной речи могут опережать нарушения импрессивной речи.

Расстройства чтения, письма и счета, наблюдающиеся при болезни Альцгеймера как проявления корковых очаговых расстройств, так же отличаются своеобразием клинических проявлений и характерными закономерностями своего развития. В частности, установлено раннее развитие расстройств письменной речи, сочетающееся с акалькулией, алексией, апраксией и разными формами нарушений оптико-пространственной деятельности. Примерно у 25 % больных нарушения письма опережают расстройства устной речи. В структуре аграфии большое место занимают нарушения оптико-пространственной деятельности: больной сначала перестает писать параллельно расположенными строками, располагает их косо или беспорядочно. Позднее искажается написание слов: слова пишутся неслитно, разрываются на слоги или отдельные буквы, они располагаются далеко друг от друга, на разной высоте, несколько букв пишется на одном и том же месте; при попытке копировать больные только обводят рисунок. Позднее возможность письма утрачивается полностью. В других случаях при тенденции к двигательным стереотипиям наблюдаются "стереотипии письма" (повторение одного и того же слова или буквы, размашистые круговые движения вместо письма) или стереотипные каракули с тенденцией к микрографии.

Для алексии, развивающейся при болезни Альцгеймера, характерны те же клинические особенности, что и для нарушений письменной речи. Нарушения чтения также нередко опережают афатические расстройства, отличаясь от них более быстрым темпом развития. Не всегда имеется и параллелизм с развитием аграфии. Иногда больные с тотальной афазией могут читать вслух, но чтение про себя, т.е. понимание прочитанного, уже невозможно. Некоторые больные читают вслух бегло и без ошибок (паралексий), хотя смысловое понимание чужой речи утрачено уже полностью. Иногда больные скорее угадывают текст, нежели его читают или читают по буквам, по слогам, не соединяя их в слова. Недостаток понимания при чтении вслух находит свое выражение в отсутствии смысловых ударений и пауз, а также адекватной речевой мелодии.

Нарушение счета (акалькулия) в некоторых случаях может быть ведущим расстройством в структуре корковых нарушений на начальных этапах развития болезни. В этих случаях, свидетельствующих о вовлечении в болезненный процесс теменно-затылочных отделов мозга, акалькулия сочетается с выраженной аграфией и так называемой агнозией пальцев рук [Снежневский А.В., 1949], т.е. утратой возможности правильно называть пальцы рук при сохранной способности показывать их по инструкции. Обычно расстройства счета развиваются в такой последовательности: раньше нарушаются операции деления и умножения, позднее вычитания и в последнюю очередь сложения. При письменном счете рано утрачивается понимание условных арифметических знаков (раньше всего деления и умножения).

В дальнейшем утрачивается понимание и абсолютной величины чисел и их количественных соотношений (больше—меньше).

Как показали результаты проспективного наблюдения больных, тип инициальных расстройств определяет темп прогредиентности болезненного процесса и особенности структуры синдрома на этапе умеренной деменции [Селезнева Н.Д., 1990]. В частности, на протяжении длительного периода развития деменции сохраняется определенное соотношение между выраженностью нарушений высших корковых функций и тяжестью мнестико-интеллектуальных расстройств. Так, при "амнестическом" типе начала болезни на стадии умеренной деменции наблюдается более выраженный темп прогрессирования мнестико-интеллектуального снижения по сравнению с нарастанием корковых очаговых расстройств; в структуре нарушений речи и праксиса преобладают амнестические компоненты. При "моноочаговом" типе инициальных расстройств на этапе умеренной деменции сохраняется опережающий темп распада высших корковых функций по сравнению с нарастанием расстройств памяти и интеллекта. Корковые очаговые расстройства уже на этом этапе отличаются тяжестью и тотальностью, т.е. в структуре афазии и апраксии нарушены как мнестический, так и моторный компоненты, рано выявляется неврологизация афатических, агностических и апрактических расстройств. При начале болезни по "полиочаговому" типу формирование структуры умеренной деменции может развиваться по разным сценариям: а) с относительно пропорциональным прогрессированием расстройств памяти, интеллекта и корковых дисфункций и б) с более быстрым распадом памяти и интеллекта по сравнению с развитием корковых очаговых расстройств. Формирование структуры умеренно выраженной деменции в соответствии с первым вариантом чаще встречается при начале болезни в более раннем возрасте, а второй тип развития характерен при появлении первых симптомов болезни в возрасте 60 лет и старше.

С т а д и я   т я ж е л о й   д е м е н ц и и характеризуется крайне тяжелым распадом памяти. Больные сохраняют только скудные фрагменты запасов памяти, возможность ориентировки ограничивается фрагментарными представлениями о собственной личности. Суждения и какие-либо мыслительные операции становятся по существу недоступными больным, им необходима постоянная помощь даже в элементарном самообслуживании; у них нарушен самоконтроль за функцией тазовых органов. На завершающем этапе тяжелой деменции (т.е. конечном этапе) наступает тотальный распад памяти, интеллекта и всей психической деятельности больного.

Апраксия на этом этапе может достигать степени полного распада способности к организованному и адекватному действию, хотя существует значительная вариабельность ее тяжести и тотальности. В случае тотальной апраксии речь идет о своеобразном распаде моторики: больные не могут выполнять какие-либо законченные, плавные, целенаправленные движения. Преобладают либо простейшие ритмичные и итеративные (т.е. чисто неврологические) типы движений, нередко сочетающиеся со стереотипиями (потирание рук, поглаживание халата, хлопание в ладоши, потирание стола и др.). При этом утрачивается возможность выполнения даже элементарных, автоматизированных двигательных актов, когда больные не могут подниматься по лестнице, ходить или садиться. Они стоят в какой-то неловкой, неестественной позе, толкутся на месте, садятся боком, иногда рядом со стулом, иногда как бы застывают над стулом, не зная, как сесть, и т.д.

Агнозия также достигает своей крайней степени — больные перестают не только узнавать окружающих или определять какие-либо предметные

пространственные отношения, но даже и различать направление, откуда слышится обращенная к ним речь, не фиксируют взгляда на предметах даже при настойчивом побуждении извне, не узнают своего изображения в зеркале (симптом зеркала).

Распад речи сопровождается различными по степени выраженности переходами к тотальной сенсорной афазии и своеобразным распадом экспрессивной речи с преобладанием нарушений словообразования и различных речевых автоматизмов. В особенно тяжелых случаях развивается картина насильственного говорения (а иногда насильственного пения), состоящего из вербигераций, однообразных и монотонных повторений отдельных слов или осколков слов. Нередко оно сочетается с насильственными движениями, амиостатическими симптомами, оральными и хватательными автоматизмами и другими подкорковыми неврологическими расстройствами.

На этом заключительном этапе болезни, т.е. в конечном, или исходном, состоянии распад всех высших корковых функций достигает тотальной степени. Столь тяжелое разрушение психической деятельности редко встречается при других атрофических процессах, в том числе при болезни Пика или хорее Гентингтона [Штернберг Э.Я., 1967]. На этом этапе появляются такие неврологические расстройства, как развитие вынужденной ("эмбриональной") позы, контрактур, множественные насильственные двигательные феномены, автоматизмы и примитивные рефлексы, насильственные гримасы плача и смеха, нередки эпилептические припадки. Одновременно, как правило, развиваются выраженные общесоматические изменения: похудение, доходящее до кахексии, крайнее одряхление, булимия, эндокринные расстройства (например, маскулинизация у женщин).

СЕНИЛЬНАЯ ДЕМЕНЦИЯ АЛЬЦГЕЙМЕРОВСКОГО ТИПА

***Сенильная деменция альцгеймеровского** типа представляет собой первичную дегенеративную деменцию, начинающуюся в преобладающем большинстве случаев в старческом и (реже) в пожилом возрасте с малозаметных нарушений памяти, интеллектуальных функций и личностных изменений, которые, неуклонно прогрессируя, приводят к развитию тотальной деменции амнестического типа с общим нарушением высших корковых функций.*

Нарушения высших корковых функций в этих случаях относительно редко достигают степени тяжелых корковых очаговых расстройств.

Характер и последовательность развития **нейрогистологических** изменений не имеют резко выраженных различий с таковыми, которые были описаны при пресенильном типе болезни Альцгеймера, хотя эти изменения менее выражены и менее регионально акцентированы: в частности, на этапе умеренной деменции нет столь выраженного поражения задневисочных и теменных долей, характерного для болезни Альцгеймера [Wallin A. et al., 1994]. Кроме того, значительно чаще встречаются признаки лейкоараиозиса.

Сенильная деменция альцгеймеровского типа в 75—85 % случаев начинается в возрасте 65—85 лет, хотя ранние доклинические симптомы болезни иногда выявляются в возрасте около 60 лет. Продолжительность заболевания колеблется от 4 до 15 лет и более.

Так же как при пресенильном типе болезни Альцгеймера, традиционно выделяют 3 основные стадии: инициальную, которая подразделяется на

этапы доклинических проявлений и мягкой деменции; умеренную и тяжелую деменцию. Критерии определения стадий (и соответственно тяжести деменции) соответствуют тем, которые были описаны при пресенильном типе болезни Альцгеймера. Поэтому здесь мы остановимся преимущественно на тех особенностях клинических проявлений и течения заболевания, которые отличают сенильную деменцию альцгеймеровского типа от собственно болезни Альцгеймера.

Постепенное нарастание нарушений памяти и других симптомов когнитивного снижения представляет общую закономерность развития деменций альцгеймеровского типа. Однако сенильная деменция в отличие от собственно болезни Альцгеймера дебютирует исключительно амнестическим типом инициальных расстройств. Последние чаще всего сочетаются с личностными изменениями по типу так называемой трансиндивидуальной (сенильной) перестройки структуры личности, реже сопровождаются резким, нередко гротескным заострением характерологических особенностей. Лишь в исключительно редких случаях с самого начала болезни отчетливо выступают признаки снижения психической активности или аспонтанности.

На инициальных этапах развития сенильной деменции амнестический синдром находится в центре клинической картины. Расстройства памяти сопровождаются снижением уровня различных сторон интеллектуальной деятельности. Как и распад запасов памяти, разрушение когнитивных функций и психической деятельности в целом следует закономерностям прогрессирующей амнезии. Прежде всего поражаются наиболее сложные, интегрирующие и творческие формы интеллектуальной деятельности, связанные со способностью к абстрагированию и критике, в то время как больные еще располагают старым словарным запасом и хорошо оперируют кругом установившихся понятий и представлений. У них сохраняются довольно долго внешние формы поведения, мимики и пантомимики. При этом, однако, поначалу малозаметно, но неуклонно снижается уровень суждений, умозаключений, аналитико-синтетических возможностей. Это в свою очередь приводит к постепенно нарастающему снижению профессиональных и деловых возможностей, легким затруднениям в счетных операциях и сужению круга интеллектуальных интересов.

Наиболее отчетливо закономерности в последовательности распада психической деятельности проявляются в динамике прогрессирования расстройств памяти, т.е. в развитии амнестического синдрома. На инициальной стадии болезни еще сохраняется способность к непосредственному запоминанию, но закрепление нового материала бывает неполным и нестойким. В дальнейшем нарушения запоминания, "невозможность образования новых связей" [Снежневский А.В., 1948] становятся все более выраженными и приводят к фиксационной амнезии, которая сопровождается появлением сначала легких нарушений ориентировки в хронологической последовательности событий и их временных взаимоотношений, а затем и к амнестической дезориентировке в пространстве (сначала в незнакомой или малознакомой местности, а затем и в более привычной обстановке). Уже на этапе мягкой деменции отчетливо выявляются и становятся заметными окружающим нарушения репродуктивной памяти, избирательного воспроизведения точной информации, нужных в данный момент дат, имен, названий и др.

На этом раннем этапе развития деменции у части больных наблюдается феномен оживления воспоминаний о событиях далекого прошлого. Этот феномен особенно характерен для тех пациентов, у которых в дальнейшем развивается пресбиофренный синдром. В других случаях появляются эле-

менты будущих нарушений высших корковых функций: чаще в виде так называемой агнозии пальцев рук, а также симптомы лицевой дисгнозии и начальные нарушения праксиса амнестического характера.

Кроме сравнительно редких случаев начала болезни с исключительно амнестических нарушений, как правило, уже на ранних этапах сенильной деменции мнестико-интеллектуальные нарушения выступают в неразрывном единстве с личностными изменениями. У отдельных больных такие изменения могут даже предшествовать появлению мнестических расстройств и в течение нескольких лет определять картину болезни, вызывая серьезные диагностические трудности. Особенно характерны изменения по типу так называемой трансиндивидуальной сенильной перестройки структуры личности, которая выражается в усилении ригидности и огрубении личности, в постепенном сужении интересов, стереотипизации и шаблонности высказываний, нарастании эгоцентризма, оскудении эмоциональных контактов и отзывчивости. У больных появляются угрюмость и ворчливость, склонность к подозрениям и конфликтам. Вместе с тем из-за снижения критики и способности анализировать ситуацию больные становятся внушаемыми, легко поддаются чужому влиянию, нередко во вред своим интересам. Описанные психопатоподобные изменения могут сочетаться с утратой нравственных установок, такта и стыдливости, а иногда и с расторможенностью влечений (повышение сексуальной возбудимости, склонность к бродяжничеству и собиранию хлама).

Подозрительность и конфликтность нередко позднее перерастают в склонность к бредообразованию. Эпизодические мало разработанные и несистематизированные бредовые идеи (чаще в форме мелочного, конкретного, направленного против лиц из ближайшего окружения больных бреда воровства, ущерба, мелкого притеснения) выявляются на этапе мягкой деменции у более 50 % больных. Аффективные нарушения на этом раннем этапе болезни чаще всего представлены субдепрессивными реакциями, возникающими в ситуации актуализации бредовых идей ущерба, или выступают в форме угрюмо-мрачной подавленности, отражающей нередко чувство нежелания жить (taedium vitae).

Синдром амнестического слабоумия определяет клиническую картину болезни на **стадии умеренно выраженной** деменции. Сенильная деменция относится к тотальному типу слабоумия, т.е. характеризуется прогрессирующим распадом всех сторон психической деятельности. Ее ядром является амнестический синдром, достигающий на этом этапе значительной тяжести. Становятся все более выраженными проявления фиксационной амнезии. Заучивание какой-либо новой информации делается невозможным. Больные практически утрачивают способность к воспроизведению хронологии автобиографических или основных общественно-исторических событий и даже самой их последовательности, не могут ориентироваться во времени, а часто и в окружающей обстановке. Постепенно воспоминания о прошлом становятся все более неполными, неточными и противоречивыми, распадаются все материалы памяти и запас приобретенных знаний в соответствии с закономерностями прогрессирующей амнезии. Наиболее долго сохраняются только хорошо заученные, рано приобретенные и автоматизированные знания.

По мере углубления деменции у больных развивается картина амнестической дезориентировки, нередко в сопровождении феномена "сдвига ситуации в прошлое" — амнестической дезориентировки, сопровождаемой патологическим оживлением воспоминаний о далеком прошлом, ложными

узнаваниями окружающих, которых больные принимают за лиц из своего прошлого. "Сдвиг в прошлое" распространяется в дальнейшем и на представления о собственной личности: больные называют свой возраст соответственно тому периоду своего прошлого, в котором они в этот момент как бы "живут". Максимальным выражением таких расстройств является так называемый старческий, или ложный, делирий [Жислин СТ., 1960], сопровождающийся повышенной активностью больных ("деловитостью"), постоянным стремлением к псевдодеятельности и, как правило, благодушным аффектом, разговорчивостью и даже эйфорией.

Необходимо отметить, что амнестический синдром, развивающийся при сенильной деменции, обычно характеризуется относительно скудной конфабуляторной продукцией. Конфабуляции отличаются обыденным содержанием и чаще всего отражают жизнь больных в прошлом, их сдвинутые в более или менее отдаленное прошлое представления об окружающей ситуации и собственной личности (экмнестические конфабуляции).

На этапе умеренной деменции отчетливо выявляются, хотя и не у всех больных, нарушения высших корковых функций: чаще всего признаки амнестической афазии, лицевая дисгнозия, нарушения мнестического компонента праксиса (т.е. последовательности выполнения отдельных элементов привычных действий), а в ряде случаев и признаки конструктивной диспраксии. Вместе с тем в отличие от болезни Альцгеймера при сенильной деменции долго сохраняются темп, живость и выразительность речи, повышенная речевая готовность, наблюдается длительная сохранность моторного компонента праксиса.

В последние годы было установлено, что психопатологическая структура синдрома слабоумия на стадии умеренной деменции весьма гетерогенна [Калын Я.Б., 1990]. В зависимости от разной представленности в его структуре различных симптомов когнитивного снижения, в том числе нарушений высших корковых функций, а также продуктивных психопатологических расстройств, выделяются 4 основные клинические формы сенильной деменции альцгеймеровского типа: 1) *простая форма,* характеризующаяся явным преобладанием деструктивных проявлений, т.е. признаков распада психической деятельности; 2) *параноическая форма,* при которой, помимо прогрессирующего синдрома когнитивного снижения, у больных наблюдается постоянная готовность к бредообразованию и ложным воспоминаниям, а позднее с интенсивной конфабуляторной продукцией; 3) *пресбиофренная форма,* отличающаяся сочетанием прогрессирующего распада мнестико-интеллектуальных функций с повышенной речедвигательной активностью и эмоциональной живостью, приподнятым или значительно реже — сниженным аффектом и постоянной готовностью к конфабулированию; 4) *сенильная деменция с альцгеймеризацией,* при которой нарушения высших корковых функций достигают степени выраженных корковых очаговых расстройств, и структура синдрома приближается к афато-апракто-агностической деменции, характерной для болезни Альцгеймера.

Психопатологическая структура проявлений сенильной деменции на каждой из последовательных стадий ее развития, так же как темп прогредиентности болезненного процесса, зависит от ее клинической формы. Эти различия полностью стираются только на заключительном этапе болезни — в конечном (исходном) состоянии. Наибольший темп прогрессирования распада когнитивных функций свойствен простой форме и сенильной деменции с альцгеймеризацией, что находит отражение в сокращении продол-

жительности последовательных этапов развития болезни (за исключением конечного) и ее общей длительности.

На стадии тяжелой деменции состояние больных независимо от формы заболевания характеризуется тотальной деменцией с тяжелым распадом памяти, полной фиксационной амнезией, амнестической дезориентировкой, близкой к тотальной (с утратой представлений о времени и окружающей обстановке и крайне скудными представлениями о собственной личности). Распад интеллектуальных функций достигает такой тяжести, что способность больных к суждениям и умозаключениям практически полностью утрачивается, больные не в состоянии разрешать какие-либо житейские проблемы и теряют возможность независимого существования.

По мере углубления слабоумия происходит прогрессирующее нарушение предпосылок чувственного познания окружающего мира [Снежневский А.В., 1948]. Все виды восприятия становятся дефектными, они не могут интегрироваться в единое целое, чему способствуют также слабость активного внимания, рассеянность и отвлекаемость больных. Адекватное восприятие окружающего мира нарушается, и исходящие извне раздражения вызывают только автоматизированные, шаблонные формы реакций. Типичный пример такого поведения — так называемые мнимые беседы между больными, в которых сохраняется внешняя ситуация беседы, а смысл и содержание высказываний собеседников по существу остается им недоступным. Все более отчетливым становится сдвиг настроения в сторону беспечности или эйфории, которые в дальнейшем переходят в полное эмоциональное опустошение. Могут появиться черты гневливости, злобности, агрессивности.

Поведение больных все более утрачивает признаки хотя бы внешней сохранности. Постепенно нарастает регресс поведения: они становятся прожорливыми, неряшливыми и неопрятными, затем и совершенно беспомощными. Часто наблюдается извращение ритма сон — бодрствование. Ночной сон делается поверхностным, прерывистым, а днем больные часто дремлют. Одновременно учащаются эпизоды ночного двигательного беспокойства и спутанности с суетливостью и типичными "сборами в дорогу". Бредовые высказывания и конфабуляторная продукция становятся все более скудными, фрагментарными, а затем исчезают и полностью амнезируются.

На стадии тяжелой деменции у большинства больных обнаруживаются нарушения высших корковых функций, характер и тяжесть которых во многом определяются формой сенильной деменции. В частности, для простой формы характерны выраженные проявления сенсорной (акустико-мнестической) и амнестической афазии. Несмотря на длительно сохраняющуюся речевую активность и даже повышенную речевую готовность, а также живость и интонационную сохранность речи, ее смысловое содержание полностью утрачивается (в ней все большее место занимают междометия, стереотипные обороты, вводные слова и т.п.). По существу речь утрачивает коммуникативную функцию и превращается в лишенную смысла болтливость.

У больных с параноической и пресбиофренной формами сенильной деменции нарушения понимания речи и симптомы амнестической афазии выражены в значительно меньшей степени. Наибольшей тяжести расстройства речи достигают при сенильной деменции с альцгеймеризацией. Наряду с выраженной амнестической и сенсорной афазией у таких больных выявляются признаки нарушений экспрессивной речи в виде логоклоний, парафазий, эхолалий, палилалий и персевераций.

У всех больных наблюдается распад навыков чтения, письма, счета.

Они раньше всего достигают степени тотального дефекта соответствующих функций при сенильной деменции с альцгеймеризацией. Наибольшая сохранность этих функций, а также экспрессивной речи характерна для больных с пресбиофренной формой сенильной деменции.

У всех больных на этапе тяжелой деменции нарушен не только мнестический, но и конструктивный компонент праксиса, однако распада моторного компонента праксиса при сенильной деменции (в отличие от болезни Альцгеймера), как правило, не происходит. Наиболее глубокие нарушения функции гнозиса и оптико-пространственной деятельности характерны для сенильной деменции с альцгеймеризацией и для простой формы. Такие больные обычно полностью утрачивают возможность ориентироваться даже в хорошо знакомом помещении. Лицевая, а позднее и предметная агнозия выявляются на этом этапе у всех больных. Крайним выражением этого расстройства, а также аутопсихической дезориентировки является так называемый симптом зеркала: больные не узнают своего изображения в зеркале, разговаривают с ним как с посторонним человеком. Наблюдаются также эпизоды отождествления изображений с живыми людьми, что сопровождается соответствующими формами поведения: больные разговаривают с фотографиями или изображениями на телеэкране, угощают их и т.п.

Неврологическая симптоматика, появляющаяся уже на более ранних этапах болезни, достигает наибольшей выраженности на стадии тяжелой деменции. Она представлена подкорковыми нарушениями, обычно в виде так называемого сенильного тремора и изменений походки, которая становится семенящей и шаркающей.

Даже на этапе исходного состояния при сенильной деменции не наблюдается тех неврологических расстройств (например, хватательных и оральных автоматизмов, амиостатических синдромов, гиперкинезов), которые характерны для конечного этапа болезни Альцгеймера. Конечный этап (исходное состояние) обычно формируется у больных с тяжелой сенильной деменцией вслед за присоединением какой-либо соматической патологии (чаще всего пневмонии). На этом фоне быстро развиваются кахексия, тяжелые дистрофические нарушения, эмбриональная поза.

Психотические состояния при сенильной деменции альцгеймеровского типа не исчерпываются вышеописанными бредовыми, конфабуляторно-бредовыми расстройствами и картиной псевдоделирия. Относительно часто на фоне продвинутой деменции (умеренной и тяжелой) в случаях присоединения дополнительных экзогенных факторов — чаще соматических заболеваний или оперативных вмешательств, лекарственной или иной интоксикации и даже в результате психотравмирующих воздействий или резкой смены жизненного стереотипа — возникают состояния спутанности сознания, сценические галлюцинаторные переживания, редуцированные делириозные или делириозно-аментивные синдромы.

Наблюдаются также более редкие формы сенильной деменции, которые по синдромальным особенностям можно квалифицировать как старческие парафрении [Штернберг Э.Я., 1977]. В этих случаях психоз развивается на фоне медленно нарастающих "сенильных" изменений личности и постепенно прогрессирующего мнестико-интеллектуального снижения, иногда в сопровождении отдельных паранойяльных идей. Манифестный психоз развертывается сравнительно остро: развивается галлюцинаторное или галлюцинаторно-параноидное состояние, в структуре которого возможны преходящие экзогенные эпизоды (ночные состояния спутанности). Галлюцинатор-

но-параноидное состояние трансформируется позднее в галлюцинаторно-парафренное с развитием фантастического галлюциноза, а затем переходит в хроническое конфабуляторно-парафренное. В этом, как правило, затяжном (обычно многолетнем) состоянии наблюдаются неисчерпаемые, быстро меняющиеся по содержанию фантастические конфабуляции. Постепенно продуктивная симптоматика редуцируется и одновременно нарастают мнестико-интеллектуальные расстройства, которые чаще всего не достигают степени тотального слабоумия. По мнению Э.Я.Штернберга, такие психозы относятся к психотическим вариантам сравнительно мягких, т.е. медленно-прогредиентных сенильно-атрофических процессов.

К этой же группе наблюдений относятся и затяжные паранойяльные психозы (обычно в форме бреда ущерба, мелкого вредительства, морального притеснения, реже в виде бреда ревности или преследования).

Среди них существует ряд переходов от бредовых психозов, принадлежность которых к сенильной деменции альцгеймеровского типа не вызывает сомнений, до наблюдений, чрезвычайно трудных для диагностической оценки [Штернберг Э.Я., 1977]. Когнитивные нарушения в этих случаях характеризуются тенденцией к чрезвычайно медленной прогредиентности, а паранойяльный психоз отличается стойкостью. Однако через несколько лет наблюдаются постепенная редукция бредовых расстройств, присоединение и(или) замещение их конфабуляторными высказываниями, а в дальнейшем и они становятся фрагментарными, скудными, а затем исчезают и позднее амнезируются. Одновременно с распадом продуктивных расстройств постепенно прогрессируют мнестико-интеллектуальные расстройства и развивается амнестическая деменция, редко доходящая до тотального слабоумия.

Такие формы сенильной деменции развиваются обычно у лиц с отягощенным эндогенными психозами семейным анамнезом и личностными (шизоидными) аномалиями и могут рассматриваться как особые формы эндоформных сенильно-атрофических процессов, отличающихся относительно малопрогредиентным течением [Штернберг Э.Я., 1983].

Параклинические исследования

Нейропсихологические исследования. Применение комплекса нейропсихологических методик, в частности разработанных в Научном центре психического здоровья РАМН [Корсакова Н.К. и др., 1992], позволяет существенно расширить возможности выявления и оценки высших корковых функций (памяти, мышления и др.) на относительно ранних этапах заболевания, вызывающих нередко серьезные диагностические трудности в отграничении проявлений деменции альцгеймеровского типа как от возрастного видоизменения мнестико-интеллектуальных функций, так и от других форм мозговой патологии.

Структурные особенности нейропсихологических синдромов нарушения высших психических функций у больных с болезнью Альцгеймера и сенильной деменцией альцгеймеровского типа особенно отчетливо выступают на этапе умеренно выраженного слабоумия, когда завершается формирование психопатологического синдрома амнестической деменции с корковыми очаговыми расстройствами и болезнь вступает в стадию клинически выраженных проявлений. Синдром нарушения высших психических функций на инициальной стадии болезни отличается менее выраженной специфичностью, поэтому на его диагностической оценке мы остановимся позднее.

Больные с тяжелой деменцией не справляются с программой нейропсихологического исследования, потому на этом этапе развития болезни суждение о структуре и особенностях нейропсихологического синдрома невозможно.

Для нейропсихологического обследования больных с деменцией альцгеймеровского типа применяется традиционная схема, разработанная в школе А.Р. Лурии (1962). Методика анализа данных нейропсихологического обследования основана на концепции А.Р. Лурии (1962, 1973), касающейся системной динамической локализации высших психических функций с участием трех блоков мозга в их иерархической организации[1], а также на представлениях о том, что в реализации высших психических функций принимают участие две группы факторов: операциональные (специфические для каждой функции) и регуляторные, представляющие собой систему неспецифических детерминант в целостной регуляции и реализации психической деятельности. Организация операциональных и различных регуляторных факторов обеспечивается деятельностью различных мозговых блоков, т.е. структурно-функциональных образований мозга.

Схема А.Р. Лурии была специально адаптирована для исследования пациентов с болезнью Альцгеймера и сенильной деменцией альцгеймеровского типа И.Ф.Рощиной (1993). Эта методика позволяет выявить и количественно оценить нарушения памяти, интеллектуальных операций и различных корковых функций: речи, праксиса, зрительного гнозиса, оптико-пространственной деятельности, а также письма и чтения [Рощина И.Ф., Жариков Г.А., 1998].

Исследование больших групп пациентов с собственно болезнью Альцгеймера и сенильной деменцией альцгеймеровского типа показало, что на этапе умеренно выраженного слабоумия структура нейропсихологического синдрома характеризуется сочетанием нарушений операциональных и регуляторных факторов. По мере утяжеления деменции происходит нарастание дефекта в реализации высших психических функций как в связи с операциональными, так и в связи с регуляторными факторами. Однако были установлены и определенные различия между этими группами больных, которые касаются выраженности нарушений операциональных и регуляторных факторов, в структуре синдрома, а также последовательности вовлечения в патологический процесс различных морфофункциональных зон мозга [Корсакова Н.К. и др., 1992].

В структуре синдрома умеренной деменции при болезни Альцгеймера представлены в основном нарушения операциональных составляющих психической деятельности: оптико-пространственных функций, номинативной функции речи, кинестетической и кинетической организации движений, зрительного гнозиса, письма и чтения, которые обеспечиваются вторым блоком мозга, и снижение энергетического обеспечения деятельности и ее нейродинамических параметров, производимого первым блоком мозга.

При сенильной деменции альцгеймеровского типа на первый план выступают дефекты в функционировании третьего блока мозга: нарушение программирования, произвольной регуляции деятельности и контроля за ее протеканием. В меньшей степени выражено снижение активационного обеспечения деятельности и ее динамических параметров (первый блок) при относительной сохранности операциональных составляющих деятельности (второй блок мозга).

Динамика синдрома нарушения высших психических функций по мере прогрессирования деменции от умеренной к тяжелой свидетельствует о том, что при болезни Альцгеймера в патологический процесс сначала вовлекаются теменные, теменно-затылочные и височные отделы мозга с последующим распространением его на префронтальные и премоторные зоны. При сенильной деменции вовлечение структур мозга в болезненный процесс происходит в направлении от передних к задним отделам мозга.

Характер нарушения психических функций указывает на определенные межполушарные различия (при диффузном в целом характере патологического процесса) между группами больных сенильной деменцией и болезнью Альцгеймера. Большая выраженность нарушений речи и связанных с ней процессов, а также праксиса и

[1] Более подробно изложение теории А.Р. Лурии о трех блоках см. том 1, глава 5 "Медицинская психология и психиатрия".

слухоречевой памяти у больных с болезнью Альцгеймера свидетельствуют о преобладающей дисфункции левого полушария. У больных сенильной деменцией (на том же этапе развития болезни) обнаруживается в большей мере дисфункция правого полушария мозга, о чем свидетельствует лицевая агнозия, особенности рисунка, неудержание порядка элементов при запоминании, фрагментарность восприятия, а также большая сохранность речи.

На этапе мягкой деменции нейропсихологический синдром нарушения высших психических функций еще не получает своей завершенности [Рощина И.Ф., Жариков Г.А., 1998]. Общие расстройства при болезни Альцгеймера и сенильной деменции: ограничение объема непосредственного воспроизведения с отчетливым негативным влиянием на запоминание интерференции (т.е. побочной деятельности), снижение продуктивности заучивания, уменьшение объема воспроизведения (особенно в условиях интерференции). Общими когнитивными дисфункциями также являются элементы нарушения оптико-пространственной деятельности и речи (в основном ее номинативной функции). Выявляются также нарушения регуляторных функций, но они имеют существенные различия как по степени выраженности, так и по соотношению дефектов различных регуляторных функций.

Уже на раннем этапе болезни отчетливо выявляются элементы будущих синдромов нарушения высших психических функций, которые характерны для стадии умеренно выраженного слабоумия при болезни Альцгеймера и сенильной деменции.

По данным зарубежных исследователей, которые, как правило, оценивают нарушения различных когнитивных функций изолированно, а не в рамках целостного нейропсихологического синдрома [Almkvist O., 1996], на этапе мягкой деменции наблюдается отчетливый дефицит эпизодической памяти (воспроизведения) и в меньшей степени первичной памяти (заучивания). Выявляются, кроме того, нарушения вербальных и оптико-пространственных функций, а также внимания [Grady C.L. et al., 1988; Morris J.C. et al., 1991; Storandt M. et al., 1992; Almkvist O., Backman L., 1993; Price B.H. et al., 1993; Herlitz A. et al., 1995]. Самые ранние нейропсихологические изменения на доклиническом этапе развития болезни (сомнительная деменция) ограничиваются нарушениями эпизодической памяти и внимания, а также, по данным O.Almkvist, L. Backman (1993), легким дефицитом первичной памяти.

По мнению O.Almkvist (1993, 1996), симптомы когнитивных дисфункций, выявляющиеся на этапе мягкой деменции, подтверждают данные H.Braak, E.Braak (1991), которые свидетельствуют о вовлечении в процесс на раннем этапе болезни преимущественно энторинальной области и примыкающих отделов височной коры, гиппокампа и базальных отделов лобных, височных и теменных долей.

Прижизненная визуализация мозговых структур. Методы нейроинтраскопии, или методы прижизненной визуализации мозга, применяемые в диагностике деменций альцгеймеровского типа, аналогичны таковым в других областях медицины (КТ, МРТ, ПЭТ и др.)[1].

Для диагностики деменций наиболее широко используются методы КТ и МРТ. КТ, применяющаяся уже более 20 лет, стала обязательной методикой при обследовании больных, страдающих деменцией, прежде всего потому, что это исследование дает возможность идентифицировать заболевания или травмы головного мозга, которые могут быть ответственными за развитие когнитивных нарушений.

Диагностическими КТ-маркерами, подтверждающими диагноз деменции альцгеймеровского типа, являются признаки общей (суммарной) и региональной (локальной) атрофии вещества головного мозга, т.е. уменьшения объема вещества головного мозга, о наличии которого судят по индексам, оценивающим степень расширения субарахноидальных пространств и желудочковой системы по отношению к объему мозговой ткани соответствующих долей мозга (объемные индексы), а также по величине линейных желудочковых индексов (передних рогов, центральных отделов, задних рогов и третьего желудочка).

[1] Их характеристику, диагностические возможности и принципы интерпретации результатов см. в главе "Нейронауки в психиатрии", том 1.

Для количественной оценки степени атрофии паренхимы мозга используется методика, разработанная С.Б.Вавиловым (1989). В соответствии с ней расчет объемных индексов: субарахноидально-долевых, вентрикулодолевых и суммарных ликвородолевых производится для разных долей: височных, лобных и теменных. Величина каждого объемного индекса подсчитывается как отношение объемных показателей фрагментов субарахноидальных пространств и желудочковой системы (в определенных для каждой из долей проекциях) и объема мозговой ткани соответствующих долей, умноженное на 100. Оценка степени атрофии височных долей производится в области полюса и прилегающих медиобазальных отделов (гиппокамп, крючок гиппокампальной извилины). Лобные доли исследуются на уровне передних рогов боковых желудочков, а теменные — на уровне тел боковых желудочков.

Проведенное в Научном центре психического здоровья РАМН изучение прижизненных структурных изменений в головном мозге больных с деменциями альцгеймеровского типа на разных этапах течения болезненного процесса и контрольных групп здоровых лиц того же возраста дало возможность определить ряд КТ-признаков, которые позволяют с достаточной степенью достоверности дифференцировать больных с деменцией альцгеймеровского типа от здоровых лиц соответствующего возраста [Колыхалов И.В. и др., 1993].

При болезни Альцгеймера выраженность региональной корковой и центральной атрофии (в проекциях височных, лобных и теменных долей), а также увеличение линейных размеров желудочков достоверно превышают аналогичные показатели здоровых лиц того же возраста.

Ценность КТ-данных для диагностической оценки больных сенильной деменцией оказалась неоднородной.

Величина показателей, оценивающих выраженность центральной атрофии у больных с умеренной сенильной деменцией, статистически достоверно отличается от таковой для группы возрастного контроля по всем вышеуказанным региональным образованиям, за исключением объемных вентрикулодолевых индексов. Показатели же степени корковой атрофии имеют достоверное отличие от таковых соответствующей возрастной нормы только для проекции медиобазальных отделов височных долей. Кроме того, при сенильной деменции были установлены достоверно большая частота и выраженность поражения белого вещества головного мозга в перивентрикулярной зоне и в области семиовальных центров (лейкоараиозис) по сравнению с этими показателями в группе пациентов с болезнью Альцгеймера.

В зарубежной литературе приводится ряд линейных КТ- и МРТ-параметров, которые также имеют диагностическую значимость для отграничения болезни Альцгеймера и сенильной деменции альцгеймеровского типа от возрастных изменений: 1) увеличенное по сравнению с возрастной нормой межкрючковое (interuncal) расстояние [Dahlbeck J.W. et al., 1991; Early B. et al., 1993]; 2) расширение перигиппокампальных щелей [de Leon M.J. et al., 1993]; 3) уменьшение объема гиппокампа [Mullan M. et al., 1992], которое признается одним из ранних диагностических признаков [Wahlund L.O., 1996].

Указывают также на диагностическую значимость методов, позволяющих получить функциональные характеристики мозговых структур. Среди наиболее значимых для ранней диагностики параметров приводятся следующие: 1) билатеральное уменьшение кровотока в височно-теменных отделах коры, по данным однофотонной эмиссионной КТ [Claus J.J. et al., 1994]; 2) атрофия височных долей и уменьшение кровотока в височно-теменных отделах коры, по данным упомянутого метода и рентгеновской КТ [Jobst K.A. et al., 1992].

Нейрофизиологические исследования занимают важное место среди неинвазивных методов диагностической оценки больных деменциями альцгеймеровского типа.

Электроэнцефалографическое исследование. Патологические изменения ЭЭГ при деменциях альцгеймеровского типа отмечаются у большинства больных (87 %) [Edman A. et al., 1995]. Наиболее типичны нарастание медленноволновой активности (преимущественно 0-диапазона, чаще низкой или средней амплитуды) — в 62 % случаев и Д-активности — у 72 % больных, а также редукция а-ритма (снижение его амплитуды и сглаженность региональных различий) по сравнению с возрастной нормой.

6—1701

Выраженность р-активности, как правило, снижена. Довольно часто (у '/з больных) наблюдаются генерализованные билатерально-синхронные Э- и Л-волны, превышающие по амплитуде основную активность [Пономарева Н.В. и др., 1991].

Диагностическая значимость указанных изменений ЭЭГ оценивается по-разному. По мнению большинства специалистов, наибольшей диагностической информативностью обладает такой признак, как нарастание медленноволновой активности [Brenner R.P. et al., 1988; Coben L.A. et al., 1990; Schreiter-Gasser U. et al., 1993; Edman A. et al., 1995]. Степень его диагностической значимости колеблется от 68 % [Saletu B., 1993] до 91 % [Anderer P. et al., 1994]. A. Edman и соавт. (1995) получили убедительные доказательства, что выраженность нарастания медленноволновой активности достоверно коррелирует с тяжестью деменции, а также с наличием комплекса клинических признаков, характерных для так называемого теменного синдрома (parietal lobe syndrome), характеризующегося апраксией, сенсорной афазией, зрительной агнозией и оптико-пространственной дисфункцией.

Картирование ЭЭГ — метод компьютерного анализа пространственной организации электрической активности головного мозга (топографическое картирование ЭЭГ). Проспективное изучение контингента больных с деменциями альцгеймеровского типа [Изнак А.Ф. и др., 1991; Гаврилова С.И. и др., 1992] с применением этого метода показало, что значительное усиление медленноволновой, и особенно Д-активности является тем ЭЭГ-параметром, который коррелирует с диагнозом деменции альцгеймеровского типа.

При изучении амплитудно-частотных характеристик электроактивности головного мозга у пациентов с болезнью Альцгеймера и сенильной деменцией альцгеймеровского типа (при идентичной тяжести синдрома деменции) были установлены различная топография спектральной мощности ЭЭГ и различные тенденции ее динамики по мере утяжеления синдрома деменции. В частности, у пациентов с болезнью Альцгеймера на этапе умеренно выраженной деменции отмечалось резкое снижение спектральной мощности в а-диапазоне с наибольшим подавлением высокочастотных компонентов а-ритма. В 9-частотном диапазоне наблюдалось заметное диффузное усиление мощности (по сравнению с возрастной нормой) во всех отделах мозга с пиком в центральных отведениях. Увеличивалась и спектральная мощность в Д-частотном диапазоне, пик ее мощности приходится на лобно-центральные области. На стадии тяжелой деменции наблюдается полное выпадение высоко- и среднечастотных компонентов α-активности. Мощность в θ- и Д-частотном диапазонах, напротив, повышена и сопровождается генерализацией из центральных областей в теменные и лобные отделы.

В группе больных сенильной деменцией (на стадии умеренного слабоумия) отмечается подавление а-ритма в затылочной области, фокус его спектральной мощности (особенно низкочастотного компонента) смещается в теменно-центральные области. Кроме того, происходит смещение максимальной мощности в θ- и Д-частотных диапазонах в центральные и теменные области. По мере утяжеления деменции Д-активность генерализуется, а ее фокус сдвигается из лобных в теменно-затылочные области. В а-частотном диапазоне наблюдается перераспределение мощности с более высокочастотных на менее высокочастотные компоненты при относительной сохранности последних даже на этапе тяжелой деменции.

Исследование зрительных вызванных потенциалов (ЗВП). Изучение различных компонентов ЗВП у пациентов с собственно болезнью Альцгеймера и сенильной деменцией альцгеймеровского типа на идентичных этапах развития заболевания [Пономарева Н.В. и др., 1991] позволило обнаружить как количественные, так и качественные различия между этими группами обследуемых. При болезни Альцгеймера на стадии умеренной деменции наиболее характерной особенностью ЗВП является повышение амплитуды компонентов P_1, N_1, P_2 в обоих полушариях и N_2 — в левом полушарии. На стадии тяжелой деменции при болезни Альцгеймера происходит достоверное нарастание латентных периодов поздних компонентов P_2-, P_3- и N_3-вызванного ответа. Отличия по этим параметрам от возрастного контроля статистически достоверны. Амплитуда поздних компонентов ЗВП снижается по срав-

нению с параметрами ЗВП на стадии умеренной деменции, причем достоверно уменьшается амплитуда волн P_3 в обоих полушариях, а P_2 и N_3 — в левой гемисфере. Амплитуда волн P_3 и N_3 становится достоверно ниже нормы. У 60 % больных на этой стадии болезни волны P_3 и N_3 полностью редуцируются.

При сенильной деменции (на стадии умеренного слабоумия) амплитуда волн P_1, N, и P_2 с обеих сторон и N_2 справа также повышается. Кроме того, по сравнению с возрастной нормой повышаются латентные периоды всех компонентов ЗВП. Как и у пациентов с болезнью Альцгеймера, амплитуда поздних компонентов ЗВП в тяжелой стадии сенильной деменции меньше, чем на стадии умеренной деменции, причем достоверно снижается амплитуда волн P_2 и N_2. Но в отличие от болезни Альцгеймера амплитуда компонентов P_3 и N_3 достоверно не отличалась от возрастной нормы. Отсутствие компонентов P_3 и N_3 наблюдается исключительно редко.

Таким образом, на стадии умеренной деменции различия ЗВП в группах пациентов с болезнью Альцгеймера и сенильной деменцией преимущественно количественные. В целом отклонения от нормы при болезни Альцгеймера несколько преобладают в левом полушарии, а при сенильной деменции — в правом. На стадии тяжелой деменции различия в структуре ЗВП между группами пациентов с болезнью Альцгеймера и сенильной деменцией приобретают качественный характер. **При** сенильной деменции изменены как ранние, так и поздние компоненты ЗВП. При болезни Альцгеймера патологические изменения менее однородны: они касаются в основном поздних волн ЗВП, параметры которых в этой группе больных нарушаются в большей мере, чем у больных сенильной деменцией. По мнению Н.В.Пономаревой и соавт. (1991), большая выраженность поздних компонентов ЗВП может быть связана с большей тяжестью нарушений зрительного гнозиса и оптико-пространственной деятельности при болезни Альцгеймера.

Биохимические исследования. Изучение диагностической значимости различных биологических показателей, в частности содержания нейротрансмиттеров, аминокислот, металлов и т.п., посредством сравнительного исследования этих параметров в крови и цереброспинальной жидкости у пациентов с деменцией альцгеймеровского типа, в группах возрастного контроля и при других формах церебральной патологии показало, что они имеют ограниченную диагностическую ценность [Basun H., 1993].

По мнению L.O.Wahlund (1996), значительно более диагностически информативными должны быть соединения, вовлеченные в процесс образования нейроморфологических маркеров болезни Альцгеймера (Р-амилоид и т-белок). Изучение концентрации т-белка в цереброспинальной жидкости кровных родственников — носителей мутации в АРР-гене показало, что содержание этого белка в этих случаях в 3 раза выше, чем у здоровых лиц, не имеющих этой генной мутации, причем по этому признаку указанные группы четко разграничиваются [Jensen M. et al., 1995]. Позднее N. Rosier и соавт. (1996) подтвердили, что повышение содержания т-белка в цереброспинальной жидкости пациентов с болезнью Альцгеймера (по сравнению с пациентами с неврологическими заболеваниями, группами возрастного контроля и пожилыми больными депрессией) имеет диагностическую значимость.

W.E. van Nostrand и соавт. (1992) обнаружили достоверное снижение уровня P-APP в цереброспинальной жидкости больных по сравнению с группой возрастного контроля и предположили, что этот параметр, возможно, окажется биологическим маркером болезни Альцгеймера.

Определение содержания аполипопротеина Е (Аро Е) [Rosier N. et al., 1996] в цереброспинальной жидкости больных и посмертное определение его концентрации в желудочках мозга показало, что содержание Аро Е в цереброспинальной жидкости и желудочковых пространствах при болезни Альцгеймера по сравнению с другими заболеваниями снижено недостоверно и поэтому вряд ли может служить диагностическим маркером болезни Альцгеймера.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Несмотря на огромный объем накопленных в последние десятилетия знаний о биологических основах болезни Альцгеймера (деменции альцгеймеровского типа), необходимо признать, что ее этиология остается до сих пор неизвестной.

В свете развиваемой в настоящее время концепции клинико-генетической гетерогенности вполне вероятно, что речь идет об этиологически различных формах деменций альцгеймеровского типа, которые развиваются по общим или только частично совпадающим патогенетическим механизмам и приводят к эквифинальным последствиям.

Последние достижения в области молекулярной генетики болезни Альцгеймера привели к идентификации 3 генов, локализованных в 3 различных хромосомах: в хромосоме 21 — ген белка предшественника р-амилоида (р-АРР); в хромосоме 14 — пресенилин1 (PSN1) и в хромосоме 1 — пресенилин2 (PSN2) [Рогаев Е.И., 1996]. Все эти гены ответственны за возникновение семейных (т.е. наследственно обусловленных) форм болезни Альцгеймера. Носители мутаций в гене р-АРР встречаются в 3—5 % семей с пресенильным типом заболевания. Наследование в этих семьях происходит по аутосомно-доминантному типу. Мутации в гене PSN1 оказались ответственны за 60—70 % всех ранних (пресенильных) случаев семейной болезни Альцгеймера. Установлено, что мутации в гене PSN2 более редки и обнаружены к настоящему времени только в семьях немецкого происхождения, выходцев из Поволжья. Мутации в гене PSN1 характеризуются полной пенетрантностью и обязательно проявляются в возрасте от 30 до 50 лет. Мутации в гене PSN2 характеризуются неполной пенетрантностью, они вовлечены в развитие более поздних семейных форм болезни Альцгеймера, начинающихся после 60—65 лет. Пока остается невыясненной роль мутаций или полиморфизмов пресенилинов в развитии спорадических случаев поздней болезни Альцгеймера (т.е. сенильной деменции альцгеймеровского типа).

К настоящему времени идентифицирован только один генетический фактор — Е4 ИЛИ изоморфный вариант аполипопротеина Е (АроЕ4) в гене хромосомы 19, подтвержденный в независимых исследованиях как фактор риска для сенильной деменции альцгеймеровского типа [Рогаев Е.И., 1996; Rosis A.D. et al., 1996], ибо у таких больных была обнаружена повышенная частота аллеля АроЕ4 по сравнению с возрастным контролем.

Роль установленных генных мутаций в пусковых механизмах болезни остается еще недостаточно выясненной. Обнаружено, что некоторые мутации в гене р-АРР ответственны за увеличение продукции р-амилоида, из агрегатов которого формируются так называемые сенильные, или амилоидные, бляшки. Существуют предположения, что отложения р-амилоида в межклеточном пространстве тканей головного мозга не только нарушают движение межклеточной жидкости и оказывают механическое давление на близлежащие нейроны и их отростки, но и в виде сенильных бляшек обладают нейротоксичностью, вследствие чего нервные клетки подвергаются дегенерации и это в конечном итоге приводит к их распространенной гибели.

Сам по себе р-амилоид представляет собой продукт протеолитического разрушения высокомолекулярного белка-предшественника р-амилоида (р-АРР). Длительное время считалось, что только аномальный процесс превращения белка-предшественника приводит к образованию р-амилоида. Однако недавно было установлено, что р-амилоид продуцируется в ходе физио-

логического превращения на протяжении жизни всех людей. Лишь вызванная мутациями в (3-АРР-гене гиперпродукция р-амилоида или удлинение его молекулы за счет присоединения двух дополнительных аминокислот приводит к патологическому процессу усиленного образования амилоидных бляшек, поскольку удлиненные пептиды агрегируют значительно чаще, чем более короткие их формы.

Биологические функции генов-пресенилинов не вполне ясны, однако установлена прямая связь между мутациями в генах-пресенилинах и образованием р-амилоида. В частности, было показано, что эти мутации вызывают образование удлиненного пептида р-амилоида, т.е. они действуют в конечном итоге через те же патологические механизмы, что и мутации в гене р-АРР, приводя к изменению в процессе превращения р-амилоида.

Хотя недавние успехи молекулярной генетики представили убедительные доказательства генетической природы значительной части семейных случаев болезни Альцгеймера, остается неизвестным, какую роль играют генетические факторы в развитии спорадических форм болезни, на долю которых приходится около 90 % всех случаев деменции альцгеймеровского типа.

Идентифицированный недавно Е4 изоморфный вариант АроЕ гена [Saunders R. et al., 1993] признан в настоящее время главным генетическим фактором риска подверженности поздней болезни Альцгеймера (т.е. сенильной деменции альцгеймеровского типа). В нескольких независимых исследованиях было установлено, что е4-аллель АроЕ гена встречается достоверно чаще у больных с сенильной деменцией альцгеймеровского типа по сравнению с контрольной группой лиц того же этнического происхождения. Высказано предположение, что полиморфизм в гене АроЕ4 ответствен за механизм взаимодействия с процессом превращений р-амилоида и, по-видимому, способен ускорять агрегацию последнего и таким образом приводить к более раннему образованию амилоидных бляшек [Haas С, 1996].

Все открытые генетические аномалии так или иначе влияют на процессы, связанные с аномалиями в амилоидных превращениях, которые приводят к образованию амилоидных бляшек. Признание найденных генетических мутаций этиологическими факторами (по крайней мере части случаев) болезни Альцгеймера основано на предположении о том, что аномальный процесс амилоидогенеза является ключевым патогенетическим звеном заболевания. В соответствии с этой гипотезой аномальный амилоидогенез предшествует нейрофибриллярным изменениям, выступая в качестве причины нейрональной дисфункции и последующей гибели нейронов [Giaccone G. et al., 1989].

Однако недавнее количественное изучение биопсийного и аутопсийного материала показало, что тяжесть деменции, отражающая прогрессирование заболевания, в большей мере коррелирует не с количеством сенильных (амилоидных) бляшек, а с плотностью нейрофибриллярных клубков и с утратой синапсов [Masliah E., Terri R.D., 1993]. Кроме того, большое количество амилоидных бляшек обнаруживается часто и в коре головного мозга недементных стариков.

По мнению H.Braak и E.Braak (1996), возможно, более патогенетически значимым процессом, вызывающим гибель нейронов и развитие деменции, является не аномальный амилоидогенез, а накопление гиперфосфорилированного нерастворимого т-протеина, который составляет основу парноскрученных филамент, образующих нейробифриллярные клубки. Проспективные клинико-анатомические исследования показали, что имеется четкая последовательность в распространении нейрофибриллярной патологии от

нижнемедиальных височных отделов аллокортекса на лимбические образования и далее на ассоциативные зоны коры больших полушарий головного мозга [Braak H., Braak E., 1996]. Это иерархическое распространение нейрофибриллярной патологии четко соответствует последовательным переходам в развитии болезни от инициальных доклинических симптомов к мягкой, а затем к умеренной и тяжелой деменции [Jellinger K.A. et al., 1991; Braak H., Braak E., 1991, 1992, 1994; Berg L. et al., 1993].

Другим нейроморфологическим феноменом, обнаруживающим параллелизм с прогрессированием когнитивного снижения, является уменьшение числа синапсов в лобной и височной коре и гиппокампе [Masliah E. et al., 1993; Terry R. et al., 1994]. Такая корреляция позволила предположить, что развитие деменции при болезни Альцгеймера связано с утратой синаптических контактов в специфических корковых и подкорковых областях мозга [Masliah E., Terry R., 1993].

В настоящее время нет убедительных данных о казуальных взаимоотношениях между синаптической плотностью и нейритической патологией при болезни Альцгеймера [Terry R. et al., 1991; Jellinger K.A., Bancher C, 1994], однако предполагается, что утрата синапсов отражает нейрональную дегенерацию в специфических областях коры, вызванную пока еще неизвестным патологическим процессом, который в конечном итоге приводит к нейрональной гибели и прерыванию интракортикальных, кортико-кортикальных и корково-подкорковых связей, что и является главной причиной развития деменции [Hof P.R., Morrison J.H., 1994]. Так называемые морфологические маркеры болезни Альцгеймера — сенильные бляшки и нейрофибриллярные клубки, возможно, отражают лишь неспецифический ответ нейрональной ткани на основной патологический процесс, молекулярные основы и патогенез которого нуждаются в дальнейшем уточнении [Jellinger K.A., Bancher C, 1994].

Выполненные многочисленные нейрогистологические и нейрохимические исследования аутопсийного мозга больных деменциями альцгеймеровского типа позволили установить несколько каскадов биологических событий, происходящих на клеточном уровне, которые предположительно вовлечены в патогенез заболевания: нарушение процессов фосфорилирования белков, изменения в метаболизме глюкозы и активация процессов перекисного окисления липидов. Высказано предположение, что каждый из таких каскадов патологических событий или их совокупность могут в конечном итоге приводить к вышеописанным структурным изменениям, которые лежат в основе дегенерации и гибели нейронов и сопровождаются развитием деменции.

Фосфорилирование белков в настоящее время считается одним из главных механизмов регуляции метаболизма клетки. Это базисный процесс, оказывающий влияние на самые различные клеточные процессы, в том числе на биосинтез белка, водный, липидный, энергетический обмен, формирование цитоскелета, пролиферацию и дифференцировку клеток, обеспечивая деятельность и пластичность нервной системы [Nestler E.J. et al., 1984]. Система белкового фосфорилирования охватывает субстратные белки (фосфопротеин) и ферментные системы, участвующие, в частности, в биосинтезе нейромедиаторов, энергетическом метаболизме клетки, а также регулирует функции белков цитоскелета, белки рецепторов, нейромедиаторов, ионных каналов и т.д. Процесс фосфорилирования является тем основным биохимическим механизмом, с помощью которого клетки интегрируют внеклеточные сигналы и поддерживают свой гомеостаз. Из сказанного очевидно, что изменения в системе белкового фосфорилирования даже в каком-то

одном звене могут запустить каскад аномальных биохимических реакций [Бурбаева Г.Ш., 1996].

Исследования процессов фосфорилирования при болезни Альцгеймера, начавшиеся относительно недавно, свидетельствуют о значительных нарушениях, касающихся как субстратных белков, так и ферментов, осуществляющих сами эти процессы, а именно реакций дефосфорилирования в мозговой ткани. Исследования показали, что гиперфосфорилированный т-белок вместе с другими аномально фосфорилированными белками микротрубочек содержится в парноскрученных филаментах, образующих нейрофибриллярные клубки в цитоплазме нейронов. Установлено также изменение активности ферментов протеиназ и протеинфосфокиназ, осуществляющих процессы фосфорилирования и дефосфорилирования субстратных белков. Вызванное этими изменениями аномальное фосфорилирование т-белка может приводить к образованию нейрофибриллярных, т.е. альцгеймеровских клубков, к нарушению сборки микротрубочек и вследствие этого к нарушениям аксоплазматического тока, передачи нервного импульса и гибели нейронов. Нарушение фосфорилирования предшественника |3-амилоидного белка приводит к увеличению образования р/А4-амилоида, способствуя таким образом формированию сенильных бляшек [Бурбаева Г.Ш., 1996]. Приведенные данные свидетельствуют о том, что нарушение процессов фосфорилирования белков, возможно, и является одним из базисных механизмов развития патологических изменений при болезни Альцгеймера, хотя причины, служащие пусковым механизмом в этом каскаде патологических событий, еще предстоит открыть.

Другой базисный процесс, изменения в котором могут играть роль ключевого патогенетического механизма в развитии болезни Альцгеймера, — это те изменения обмена глюкозы, которые тесно связаны с процессом старения. Известно, что обмен глюкозы оказывает большое влияние на многие церебральные клеточные процессы. Достаточно сказать, что он участвует в продукции одного из ключевых соединений энергетического цикла — аденозинтрифосфата (АТФ) — движущей силы большинства клеточных и молекулярных видов активности, поддержания внутриклеточного и внеклеточного гомеостаза и др. Кроме того, он вносит вклад в синтез ацетилхолина и аминокислотных нейротрансмиттеров (глютамата, аспартата, γ-аминомасляной кислоты, а также глицина). Из этого очевидно, что любое нарушение в обмене глюкозы в целом и окислительных процессов в частности вызывает уменьшение образования АТФ и снижение синтеза ацетилхолина в мозге. Предполагается, что оба этих процесса, протекающих аномально, могут существенно нарушать функцию мозговых структур [Hoyer S., 1996].

Установлено, что нормальное старение сопровождается небольшим уменьшением скорости обмена глюкозы и образования АТФ, а также снижением общего энергетического обмена, которое становится особенно явным в условиях стресса. Таким образом, возраст сам по себе может считаться повреждающим фактором в отношении церебрального энергетического обеспечения. При стрессах, часто сопровождающих старость, выявляется этот энергетический дефицит, что отражается на клеточном, а в дальнейшем и на поведенческом функционировании.

Исследования с помощью ПЭТ показали, что у пациентов с сенильной деменцией альцгеймеровского типа обмен глюкозы и энергетическое обеспечение мозга значительно снижены, причем степень этого снижения коррелирует со степенью тяжести деменции [Hoyer S. et al., 1991; Mielke R. et al., 1992]. Скорость общего обмена глюкозы в мозговой ткани была значи-

тельно снижена в лобно-височно-теменных областях коры головного мозга, тогда как уменьшение мозгового обмена кислорода и снижение мозгового кровотока были умеренными. Эти сдвиги могут быть связаны также с изменениями в церебральной капиллярной сети и нарушениями микроциркуляции, что, возможно, вносит дополнительный вклад в каскад повреждающих событий при поздних формах деменций альцгеймеровского типа [de la Torre J.C., 1994].

Особенно выражены нарушения обмена глюкозы в условиях недостаточного снабжения мозга глюкозой при артериальной гипогликемии [Hoyer S., 1988]. В связи с этим было высказано предположение, что наиболее ранним событием в патогенезе (а возможно, даже этиологическим фактором) сенильной деменции альцгеймеровского типа является снижение чувствительности нейрональных инсулиновых рецепторов, вызывающее дисбаланс в окислительном обмене глюкозы и энергетический дефицит в чувствительных к инсулину мозговых структурах [Hoyer S., 1996]. Высказанное предположение основано на экстраполяции на мозговые инсулиновые рецепторы данных, относящихся к скелетным мышцам, где уровень чувствительности инсулиновых рецепторов регулируется глюкокортикоидами. Это позволяет допустить, что повышение концентрации глюкокортикоидов, длительно сохраняющееся в крови у стариков, подвергшихся стрессу, может вызвать снижение чувствительности нейрональных инсулиновых рецепторов [Sapolsky R.M. et al., 1986; Swaab D.F. et al., 1994]. Подтверждением этой гипотезы может быть наблюдение S.Lupien и соавт. (1994), касающееся пожилых людей, у которых было обнаружено стойкое повышение уровня кортизола (гидрокортизона) в крови, а через несколько лет после этого у них были выявлены признаки явной когнитивной недостаточности. Подтверждением высказанной гипотезы служит и обнаруженный в эксперименте на животных факт защитного действия вводимого интравентрикулярно инсулина на нейроны гиппокампа и коры при их локальном ишемическом повреждении [Zhy C.Z., Aver R.N., 1994].

Предположение о возможной каузальной роли самого фактора старения в развитии того каскада патологических реакций, который приводит к нейрональной гибели и развитию деменции, хорошо согласуется с установленными в эпидемиологических исследованиях данными об экспоненциальной зависимости частоты сенильной деменции альцгеймеровского типа от возраста.

Помимо связанных со старением нарушений церебрального метаболизма глюкозы, другой процесс, развивающийся также на фоне старения на клеточном и молекулярном уровне, — усиление свободнорадикальных процессов — "вносит вклад" в развитие нейрональной патологии при болезни Альцгеймера.

Роль свободнорадикальных процессов в биологическом старении изучалась весьма интенсивно на протяжении более чем трех десятилетий [Эммануэль Н.М., 1963, 1984; Дюмаев К.М. и др., 1995; Harman D., 1956, 1984]. Показано, что при старении в результате ослабления контроля над свободнорадикальными процессами (в частности, из-за недостаточности α-токоферола или из-за экзогенного повреждения природных антиоксидантных систем) происходит активация процессов перекисного окисления липидов (ПОЛ), что в свою очередь способствует накоплению в организме свободных радикалов — молекул, которые, вступая в реакции с полиненасыщенными жирными кислотами и другими лабильными химическими соединениями клеточной структуры, могут вызывать необратимые повреждения как на

клеточном, так и на органном уровне. Активация процессов ПОЛ приводит прежде всего к изменению структурной организации мембран (их фосфолипидного состава, микровязкости и ионной проницаемости), нарушению функций мембраносвязанных ферментов и рецепторов, повреждению митохондриальных белков и вследствие этого к клеточному энергетическому дефициту [Дюмаев К.М. и др., 1995].

Хотя каждый из упомянутых процессов сам по себе может не вызвать тяжелого повреждения нейронов и их гибели, но совокупность характерных для процессов старения метаболических нарушений на молекулярном или клеточном уровне, достигая некой "критической массы", например, в условиях дополнительного неблагоприятного средового воздействия (ишемия, стресс и др.), может при длительном воздействии оказаться способной вызвать клеточное повреждение и нейрональную дисфункцию и гибель. В этом смысле старение может становиться фактором риска, а возможно, даже и этиологическим фактором в развитии поздних форм болезни Альцгеймера (сенильной деменции альцгеймеровского типа).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

В диагностике деменции альцгеймеровского типа (болезни Альцгеймера), особенно на относительно ранних этапах ее течения, встречаются серьезные трудности; нередко требуется дифференциация с иными формами психической патологии, сопровождающимися нарушениями разных сторон познавательной деятельности, поведения и социальной адаптации больного.

Особенно актуальна задача своевременного отграничения болезни Альцгеймера от некоторых нейрохирургических заболеваний (объемные мозговые процессы, нормотензивная гидроцефалия), так как ошибочная диагностика болезни Альцгеймера в этих случаях не позволяет своевременно использовать единственно возможный для спасения больного хирургический метод лечения. Не менее важна правильная диагностическая квалификация вторичной деменции, т.е. обусловленной иными, например общесоматическими (инфекционными, интоксикационными, метаболическими, эндокринными) или церебральными процессами (энцефалиты, травма головного мозга, субдуральная гематома и др.) случаев слабоумия, которые при правильно выбранной терапевтической тактике могут быть частично или полностью обратимыми.

Столь же значимо отграничение начальных проявлений болезни Альцгеймера (особенно у больных с депрессивными или тревожно-депрессивными реакциями на болезнь) от нередких в позднем возрасте депрессивных состояний, сопровождающихся картиной кажущейся деменции (псевдодеменция). Нередко возникают трудности при дифференциации болезни Альцгеймера от сосудистой (мультиинфарктной) деменции или других атрофических процессов позднего возраста.

Необходимость в отграничении болезни Альцгеймера от опухоли головного мозга обычно появляется в том случае, если на ранних стадиях болезни преобладают те или иные корковые расстройства, опережающие по темпу прогредиентности нарушения мнестико-интеллектуальных функций. Например, в тех случаях, когда при относительно неглубокой деменции обнаруживаются выраженные нарушения речи, а нарушения других высших корковых функций значительно отстают от них по прогредиентности и могут быть выявлены только при специальном нейропсихологическом исследова-

нии. Или, наоборот, если при нерезко выраженных речевых расстройствах и умеренном психоорганическом снижении обнаруживаются отчетливые нарушения письма, счета, чтения и агностические симптомы (т.е. речь идет о преимущественном поражении теменно-затылочных областей). Правильной диагностической квалификации в этих случаях помогает отсутствие общемозговых нарушений (головная боль, рвота, головокружение и др.) и локальных неврологических симптомов. При появлении локальных неврологических знаков и эпилептических припадков на этапе, предшествующем развитию деменции, или в случае присутствия общемозговых симптомов диагноз болезни Альцгеймера вызывает сомнение и при этом требуется проведение исследования глазного дна, электрофизиологического обследования, эхографии, нейроинтраскопического исследования и т.д. для исключения новообразования.

Гидроцефалическая деменция, или нормотензивная гидроцефалия, — наиболее хорошо известная курабельная деменция (своевременная операция шунтирования дает высокий терапевтический эффект и почти в 50 % случаев устраняет симптомы деменции), характеризующаяся триадой расстройств — постепенно прогрессирующей деменцией, нарушениями походки и недержанием мочи. Эти симптомы в отличие от болезни Альцгеймера появляются на относительно ранних этапах заболевания. В отдельных случаях не все структурные компоненты указанной триады бывают представлены одинаково. Как правило, мнестико-интеллектуальные расстройства при нормотензивной гидроцефалии определяются нарушениями запоминания и памяти на недавние события и расстройством ориентировки, тогда как при болезни Альцгеймера нарушения памяти носят более тотальный характер (страдают не только запоминание и память на недавние события, но и прошлые знания и опыт). В отличие от эмоциональной сохранности пациентов с болезнью Альцгеймера больным с нормотензивной гидроцефалией свойственны равнодушие, эмоциональная тупость или расторможенность. У больных нормотензивной гидроцефалией обычно не бывает нарушений праксиса и речи, а нарушения походки отличаются своеобразием (медленная, на негнущихся, широко расставленных ногах).

Необходимость в дифференцировании болезни Альцгеймера от эндогенной депрессии возникает преимущественно на относительно ранней стадии заболевания при неглубокой еще степени распада мнестико-интеллектуальных функций и эмоциональной сохранности, когда больные дают реакции тревоги и растерянности на происходящие с ними изменения и высказывают общие жалобы на утомляемость, затруднения в работе, трудности в концентрации внимания, снижение активности. Наиболее часто выраженные депрессивные реакции встречаются при моноочаговом типе начала болезни Альцгеймера.

Разграничение между болезнью Альцгеймера и депрессивной псевдодеменцией основывается на тщательном выяснении анамнестических данных и всесторонней оценке психического состояния и особенностей его динамики. В анамнезе больных с эндогенной депрессией нередко выявляются предшествующие субдепрессивные эпизоды или необъяснимые периоды "плохого самочувствия". Кроме того, больные с депрессией обычно могут указать хронологический период или даже дату начала болезни, а при болезни Альцгеймера инициальные симптомы нарастают настолько медленно и малозаметно, что больные затрудняются датировать их начало. Сниженный аффект при депрессивной псевдодеменции обычно стабилен, в то время как выраженность нарушений памяти и интеллектуальной деятель-

ности может колебаться по интенсивности не только в течение более или менее длительного временного промежутка (недель, месяцев), но даже в течение одного дня. В противоположность этому при болезни Альцгеймера депрессивные расстройства, как правило, непостоянны и изменчивы, а нарушения познавательной деятельности стабильны и имеют тенденцию к медленному прогрессированию. Различается также отношение больных к своим интеллектуальным расстройствам. Если больные депрессией тревожатся по этому поводу, склонны к самоупрекам и преувеличенной оценке тяжести имеющихся у них нарушений интеллектуальной деятельности и собственной несостоятельности, то пациенты с болезнью Альцгеймера могут скрывать или преуменьшать их. Специальное исследование памяти и высших корковых функций с применением несложных нейропсихологических тестов позволяет обнаружить даже на ранней стадии болезни Альцгеймера указанные нарушения памяти, а также дефекты зрительно-пространственной деятельности, элементы афатических и апрактических расстройств.

Необходимость разграничения болезни Альцгеймера с сосудистой деменцией возникает преимущественно при так называемых псевдоальцгеймеровских формах сосудистой деменции, сопровождающихся нарушениями высших корковых функций (афато-апракто-агностическими расстройствами). Правильной диагностической оценке в этих случаях помогает анализ объективных анамнестических данных. Информация об остром начале заболевания, о транзиторных нарушениях мозгового кровообращения с появлением преходящих неврологических расстройств или кратковременных эпизодов помрачения сознания, а также сведения о ступенеобразном нарастании деменции свидетельствуют о вероятном сосудистом генезе заболевания. Выявление очаговых неврологических симптомов повышает вероятность этого диагноза.

Для распознавания сосудистой деменции, сопровождающейся корковыми очаговыми расстройствами, и отграничения ее от болезни Альцгеймера полезно использование соответствующих шкал, в частности ишемической шкалы Хачински [Hachinski V.C., 1975], а также оценочной шкалы, применяемой для диагностики болезни Альцгеймера, разработанной L.Gustafson и L.Nilsson (1982). Оценка свыше 6 баллов по шкале Хачински свидетельствует о большой вероятности сосудистой этиологии деменции. Оценка свыше 5 баллов и особенно 8 баллов (в зависимости от продолжительности деменции) по шкале L.Gustafson и L.Nilsson является доводом в пользу диагноза болезни Альцгеймера. Наиболее существенную помощь в диагностике псевдоальцгеймеровской формы сосудистой деменции оказывает исследование больного с помощью КТ. Для мультиинфарктной деменции характерно сочетание очаговых изменений плотности вещества головного мозга и нерезко выраженного расширения желудочков, особенно асимметричного, и субарахноидальных пространств.

Отграничение болезни Альцгеймера от болезни Пика, также сопровождающейся нарушениями высших корковых функций и формированием тотальной деменции, основывается на определенных качественных различиях в структуре деменции и динамике ее развития. В отличие от болезни Альцгеймера при болезни Пика уже на ранних этапах возникают глубокие личностные изменения с аспонтанностью и оскудением речевой и двигательной активности или с дурашливостью и расторможенностью, стереотипными формами деятельности. В то же время инструментальные функции интеллекта (память, внимание, ориентировка, счет и др.) остаются длительное время сохранными, хотя наиболее сложные стороны мыслительной деятель-

ности (обобщение, абстрагирование, критика) нарушаются уже на начальном этапе развития болезни. Корковые очаговые расстройства также имеют определенные особенности.

Преобладают нарушения речи, представляющие собой не только обязательные, но и ранние проявления болезни. Наблюдается постепенное обеднение речи, снижение речевой активности до "кажущейся немоты" и появление речевых стереотипий, "стоячих оборотов", которые на поздних этапах болезни представляют единственную форму речевой продукции. Для поздних этапов болезни Пика характерно полное разрушение речевой функции (тотальная афазия), тогда как симптомы апраксии появляются довольно поздно и обычно не достигают степени тяжелого распада, характерного для болезни Альцгеймера. Неврологические симптомы (за исключением амимии и мутизма) обычно отсутствуют даже на отдаленной стадии болезни Пика.

Дифференциальный диагноз с хореей Гентингтона необходимо проводить при наличии в клинической картине деменции хореоподобных гиперкинезов. В случаях болезни Альцгеймера гиперкинезы возникают только на отдаленных этапах течения на фоне далеко зашедшей деменции и при выраженных корковых очаговых расстройствах, что нехарактерно для хореи Гентингтона, когда они появляются с самого начала заболевания.

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Поскольку до сих пор этиология большинства случаев болезни Альцгеймера не установлена, этиологически ориентированной терапии заболевания нет. Существующие в настоящее время стратегии терапевтического воздействия представлены следующими основными направлениями: 1) компенсаторная (заместительная) терапия, направленная на преодоление нейротрансмиттерного дефицита; 2) протективная терапия — применение нейропротекторов и нейротрофических факторов; коррекция нарушений свободнорадикальных процессов, а также обмена кальция; 3) противовоспалительная терапия; 4) психофармакотерапия продуктивных психопатологических расстройств; 5) психологическая коррекция (когнитивный тренинг).

Компенсаторная (заместительная) терапия. Компенсаторные терапевтические подходы основаны на попытках восполнения холинергической недостаточности, которой отводят ведущую роль в патогенезе нарушений памяти и когнитивных функций.

Наиболее эффективный подход в лечении болезни Альцгеймера основан на использовании ингибиторов ацетилхолинэстеразы. Из них наиболее известен ***такрин*** (когнекс)[1], эффективность которого в отношении когнитивных дисфункций по результатам тестирования и общей клинической оценки была показана в нескольких мультицентровых исследованиях [Gracon S.I., 1996]. Однако наличие серьезных гепатотоксических побочных эффектов ограничивает возможности его применения.

Амиридин — отечественный препарат, ингибитор ацетилхолинэстеразы, обладающий также способностью активировать проводимость нервного волокна. Он прошел клинические испытания в нескольких гериатрических клиниках России и рекомендован для клинического применения — лечения деменций альцгеймеровского типа и церебрально-сосудистой деменции.

[1] В данном разделе приведены препараты, зарегистрированные и не зарегистрированные в России.

Препарат улучшает мнестико-интеллектуальные функции (по результатам тестовой оценки), повышает спонтанную активность при одновременном положительном влиянии на организацию поведения, проявления раздражительности и суетливости. Отмечено также уменьшение явлений спутанности. Рекомендуемые дозы от 40 до 80 мг в день (в 2 приема); средняя суточная доза 60 мг. Длительность курсового лечения не менее 2 мес. Эффективность препарата зависит от тяжести деменции: препарат малоэффективен или неэффективен в стадии тяжелой деменции. Препарат хорошо переносится и не вызывает серьезных побочных эффектов.

Представитель нового поколения ингибиторов ацетилхолинэстеразы — экселон (ривастигмин). Экселон — псевдообратимый ингибитор ацетилхолинэстеразы карбаматного типа, оказывающий селективное действие на ацетилхолинэстеразу в ЦНС, прошел успешно клинические испытания в США и нескольких европейских странах в двух больших мультицентровых (двойных слепых) исследованиях [Anand R., Gharabaw G., 1996]. Проведенное в НЦПЗ РАМН клиническое изучение экселона также дало чрезвычайно обнадеживающие рузультаты как в отношении терапевтической эффективности, так и клинической безопасности длительного (6 мес) применения препарата у больных с мягкой и умеренно выраженной деменцией альцгеймеровского типа. Особенностью применения экселона является индивидуальный подбор оптимальных терапевтических дозировок — максимально переносимых доз от 3 до 12 мг/сут и возможность его сочетания с другими лекарственными средствами, нередко необходимыми больным пожилого возраста.

Поскольку, помимо выраженного холинергического дефицита, при болезни Альцгеймера установлены недостаточность других нейротрансмиттерных систем, в частности серотонинергической, глютаматергической, а также нарушения активности моноаминооксидазы (МАО) типа В [Baker G.B., Reynolds CP., 1989; Lowe S.L. et al., 1990; Blennow K. et al., 1992], то другие виды заместительной терапии направлены на коррекцию этих видов нейротрансмиттерной недостаточности.

Юмекс (сележелин) зарегистрирован в России, применяется для лечения паркинсонизма, является селективным ингибитором МАО-В. Был предложен для терапии болезни Альцгеймера в связи с установленным в разных исследованиях повышением активности МАО-В оксидазы в мозгу пациентов. Были проведены предварительные клинические испытания, которые показали некоторое улучшение когнитивных функций и поведения пациентов. Однако необходимы дальнейшие исследования его эффективности и безопасности применения при болезни Альцгеймера.

Частота депрессии при болезни Альцгеймера (особенно на ранних ее этапах) и данные о серотонинергической недостаточности привели к попыткам применения селективных ингибиторов обратного захвата серотонина, в частности ***циталопрама***. Проведенное в Скандинавских странах мультицентровое исследование этого препарата [Nyth A.L., Gottfries C.G., 1990] обнаружило достоверное улучшение в эмоциональной сфере, уменьшение проявлений спутанности и небольшое уменьшение поведенческих симптомов при деменции альцгеймеровского типа.

Акатинол мемантин является модулятором глютаматергической системы, играющей важную роль в процессах обучения и памяти. Он успешно прошел клинические испытания в двух гериатрических клиниках России и был рекомендован для клинического применения [Гаврилова СИ. и др., 1995]. Препарат назначают больным мягкой и умеренной деменцией альц-

геймеровского типа (суточная доза 20 мг в 2 приема). Курс лечения — 2 мес. Было установлено несомненное положительное действие препарата на память и другие интеллектуальные функции, а также на коррекцию эмоциональных и моторных нарушений. Кроме того, при его приеме отмечены повышение уровня спонтанной активности, улучшение концентрации внимания и увеличение темпа деятельности. Поведение больных становилось более мотивированным и организованным. Установлены хорошая переносимость препарата и отсутствие серьезных побочных эффектов.

Протективная терапия. Эта терапия направлена на сохранение и повышение жизнеспособности (выживаемости) нейронов. Она включает лечение ноотропами, вазоактивными средствами и препаратами, обладающими нейротрофическими свойствами.

Применение ноотропов — ***пирацетама*** (ноотропила), ***пиридитола*** (энцефабола), — улучшающих мозговой обмен, не дало достоверных позитивных результатов при лечении деменции альцгеймеровского типа. Использование больших доз этих препаратов может оказать даже отрицательный эффект, поскольку имеются данные о возможном нейротрансмиттерном истощении при их применении.

Достоверные данные о терапевтических эффектах вазоактивных средств до последнего времени отсутствовали. Однако проведенное недавно двойное слепое исследование клинической эффективности вазоактивного препарата ***ницерголина*** (сермиона) при болезни Альцгеймера показало статистически достоверное улучшение состояния больных по показателям трех различных оценочных шкал после 6- и 12-месячного его приема [Battaglia A. et al., 1995]. У больных улучшались мнестико-интеллектуальные функции и возможности повседневной деятельности. В стандартных дозах препарат не вызывал серьезных побочных эффектов. Авторы связывают терапевтическое действие препарата с его способностью увеличивать мозговой кровоток и улучшать энергетический обмен в ткани мозга.

Новые направления патогенетической терапии болезни Альцгеймера, основанные на современной концепции нейропротекции, связаны с созданием препаратов, содержащих нейротрофины. Несмотря на значительные экспериментальные достижения в этой области, пока нет доступного для периферического введения и проникающего через гематоэнцефалический барьер препарата, содержащего фактор роста нервной ткани (NGF). Однако существует препарат с нейротрофическими свойствами — церебролизин.

Церебролизин — препарат, применяющийся в неврологии в течение ряда лет для лечения инсульта и других форм церебрально-сосудистой патологии. В последние годы его используют для лечения деменций альцгеймеровского типа. Церебролизин состоит из аминокислот и биологически активных нейропептидов с низкой молекулярной массой и обладает мультимодальным действием: регулирует мозговой метаболизм, проявляет нейропротективные свойства и уникальную нейронспецифическую активность, сходную с активностью NGF. В отличие от NGF олигопептиды церебролизина легко преодолевают гематоэнцефалический барьер, оказывая непосредственное воздействие на нейрональные и синаптические системы головного мозга в условиях периферического введения препарата.

Независимые клинические исследования, проведенные в разных странах мира (в том числе двойные слепые испытания), доказали эффективность препарата для лечения болезни Альцгеймера при внутривенном введении 20—30 мл препарата, а также показали отсутствие каких-либо побочных эффектов при его введении в течение месячного курса терапии [Ruether E.

et al., 1994]. Выполненное в Научном центре психического здоровья РАМН исследование подтвердило клиническую эффективность и безопасность церебролизина при лечении деменций альцгеймеровского типа на стадии мягкой и умеренной деменции. Препарат в дозе 20—30 мл ежедневно вводили внутривенно капельно в 150 мл изотонического раствора натрия хлорида в течение 5 дней в неделю (с последующим 2-дневным перерывом) на протяжении 4 нед.

Выводы о клинической эффективности лечения церебролизином основываются на статистическом анализе показателей, оценивающих память и когнитивные функции (статистически достоверные результаты получены по трем различным оценочным шкалам и нейропсихологическим тестам), а также на общем поведенческом улучшении и расширении возможностей повседневного функционирования больных [Селезнева Н.Д. и др., 1997; Гаврилова СИ. и др., 1998].

Важно отметить, что улучшение, достигнутое в процессе терапии церебролизином, по большинству показателей сохраняется на неизменном или слегка сниженном уровне даже через 1 мес, а по данным M.Windisch (1996), даже через 6 мес после окончания курса терапии.

К новому поколению нейропротекторов относятся блокаторы кальциевых каналов, антагонисты NMDA-рецепторов, пропентофиллин, антиоксиданты, лазароиды (21-аминостероиды), блокаторы ферментов, стабильные аналоги эндогенных нейротрофинов и факторов роста, полученные методами рекомбинантных ДНК.

Противовоспалительная терапия. Подход, ориентированный на противовоспалительное лечение, находится еще в стадии изучения [Rich J.B. et al., 1995]. Основанием к разработке соответствующих видов терапии послужили эпидемиологические данные о том, что у лиц, длительно получавших негормональную противовоспалительную терапию, достоверно реже отмечается болезнь Альцгеймера. Кроме того, существуют также экспериментально-теоретические представления о возможном вовлечении иммунных и воспалительных процессов в генез повреждения нейронов. Что касается последних, то пока не ясно, играют ли они роль первичного механизма или являются реакцией на происходящие патологические изменения, в частности, связанные с продукцией β-амилоида [Goldgaber D. et al., 1989; Bauer J. et al., 1992]. Проведенное клиническое испытание *индометацина* при болезни Альцгеймера показало, что у больных, получавших его в течение 6 мес, была отмечена стабилизация психического состояния, тогда как в группе больных, получавших *плацебо,* за этот период произошло по ряду параметров его ухудшение [Rogers J., 1993].

Психофармакологическая терапия. Лечение продуктивных психопатологических расстройств и поведенческих нарушений приобретает особую значимость в связи с тем, что именно из-за таких проявлений возникают трудности при обследовании больных, проведении реабилитационных мероприятий и особенно при уходе. Вместе с тем чрезвычайно важно правильно оценить происхождение психотических симптомов, например состояния спутанности. Делирий, спутанность и другие психотические состояния экзогенного типа обычно развиваются у страдающих деменцией больных при присоединении дополнительных экзогенных вредностей — чаще всего интеркуррентных соматических заболеваний или при утяжелении соматических дисфункций (например, при атонии кишечника и запорах), а также в результате лекарственной или иной интоксикации. Каждый случай возникновения расстройств экзогенного типа требует обязательного тщательного

(с проведением необходимых клинических и лабораторных исследований) выяснения его причины и устранения ее соответствующими лечебными препаратами.

При деменциях альцгеймеровского типа психофармакологические препараты следует применять с большой осторожностью. Неадекватное назначение психотропных средств может вызвать утяжеление симптомов деменции и даже развитие состояний спутанности [Morrison R.L., Katz I.R., 1989; Francis J., Kapoor W.N., 1990; Bowen J.D., Larson E.B., 1993]. Наиболее часто такими эффектами сопровождается назначение препаратов с антихолинергическим действием (например, трициклических антидепрессантов), а также нейролептиков, (3-блокаторов, бензодиазепинов и седативных гипнотиков. Поэтому избегание по возможности назначения таких препаратов является принципом лекарственного лечения деменций альцгеймеровского типа.

Специальному изучению целесообразности назначения нейролептиков для коррекции поведенческих нарушений при болезни Альцгеймера до сих пор уделялось мало внимания. Немногочисленные плацебоконтролируемые исследования показали, что применение таких средств оказалось малоэффективным [Schneider L.S., Sobin P.B., 1991].

Имеющиеся данные о дефицитарности серотонинергической системы при болезни Альцгеймера в совокупности с наблюдениями о частоте депрессивных симптомов, особенно на относительно ранних этапах развития болезни, позволяют считать назначение антидепрессантов-ингибиторов обратного захвата серотонина не только симптоматическим средством для лечения депрессии и тревоги, но и методом патогенетической терапии. Так, проведенное изучение эффективности *циталопрама* (ингибитора обратного захвата серотонина) при лечении деменции альцгеймеровского типа (без признаков депрессии) показало, что препарат уменьшает повышенную возбудимость и агрессивность больных [Gottfries C.G. et al., 1992; Leblhuber F., 1994]. Аналогичные результаты были получены и при двойном слепом исследовании другого представителя этой группы антидепрессантов — *флуоксетина* (прозак, продеп). Поэтому ингибиторы обратного захвата серотонина должны рассматриваться как средство выбора при наличии в состоянии больного с деменцией альцгеймеровского типа таких психопатологических продуктивных расстройств, как депрессия, тревога, раздражительность, возбудимость и агрессивность.

Нейролептики следует использовать только у пациентов с тяжелыми поведенческими или психотическими симптомами, причем должны назначаться препараты, не имеющие холинергических эффектов. Трициклические антидепрессанты таким больным противопоказаны, а бензодиазепиновые производные, в том числе гипнотики, могут назначаться лишь кратковременно. Только при резко выраженной агрессивности ингибиторы обратного захвата серотонина назначают в комбинации с нейролептиками.

Психологическая коррекция (когнитивный тренинг). Этот вид терапии очень важен для улучшения или поддерживания когнитивных возможностей пациентов и сохранения уровня их повседневного функционирования. К сожалению, он получил признание только в последние годы [Bäckman S., 1992, 1996]. В противоположность укоренившимся представлениям о безуспешности применения каких-либо обучающих программ у таких больных недавно проведенные исследования показали, что пациенты с относительно недалеко продвинувшимся (главным образом на стадии мягкой деменции) нарушением когнитивных функций могут усваивать когнитивную поддержку при соблюдении некоторых условий: а) обучение навыкам должно проис-

ходить одновременно с повторным их воспроизведением; б) при проведении когнитивного тренинга необходимо опираться на сохранные когнитивные функции; в) целесообразно использование для тренировки привычных навыков внешних подсказок (надписей, рисунков, таймера и любых других способов напоминания), которые должны сочетаться с повторяющимся воспроизведением (при внешней помощи) в повседневной деятельности.

Проблема **организации помощи пациентам** с болезнью Альцгеймера и другими формами слабоумия в позднем возрасте признается в большинстве экономически развитых стран одной из важнейших проблем здравоохранения и системы социальной помощи. Это помогло создать стройную систему оказания помощи больным и их семьям, основные особенности которой состоят в непрерывности поддержки на всех этапах течения болезни и неразрывном единстве разных видов медицинской помощи и социальных служб.

Эта помощь начинается с врача общей практики, далее больные направляются в разного рода амбулаторно-диагностические подразделения. При необходимости они госпитализируются в диагностические (т.е. краткосрочного пребывания) отделения — неврологических, психогериатрических или гериатрических стационаров. После установления диагноза больной, как правило, выписывается и получает необходимое лечение амбулаторно, иногда в условиях дневных стационаров. В психиатрическую больницу (для длительного пребывания) больные чаще всего поступают при развитии продуктивных психопатологических расстройств, например депрессии, бреда, галлюцинаторных и делириозных расстройств, состояний спутанности. Больные, которые из-за выраженных когнитивных нарушений и социальной дезадаптации не могут жить самостоятельно или в случае, когда их семьи не справляются с уходом за ними, помещаются в психогериатрические интернаты с постоянным медицинским уходом (nursing home). Кроме того, в разных странах существуют различные, как бы промежуточные, звенья между такими интернатами и проживанием в домашних условиях. Это так называемые дома для группового проживания (без специального постоянного медицинского ухода).

К сожалению, в России такая стройная система помощи больным, страдающим деменцией, отсутствует. Больные могут получить диагностическую помощь в психиатрических или неврологических (редко в специализированных психогериатрических) клиниках или стационарах, а также в амбулаторно-консультативных подразделениях этих учреждений. Амбулаторная долговременная помощь оказывается в психиатрических диспансерах, а стационарная — в гериатрических отделениях психиатрических больниц или в психоневрологических и психогериатрических интернатах. Только в Москве в Научном центре психического здоровья РАМН существует специализированный центр по оказанию помощи больным с болезнью Альцгеймера и другими деменциями, а также такие промежуточные звенья медицинской помощи, как психогериатрическая консультативно-лечебная помощь в первичном звене здравоохранения, гериатрический кабинет с полустационаром в психиатрическом диспансере.

В больших психиатрических больницах Москвы созданы специальные гериатрические отделения с дополнительным уходом (хозрасчетные). Аналогов зарубежной государственной системы социальной помощи таким больным (помощь в уходе, доставка на дом продуктов питания, белья и т.д.), к сожалению, пока не существует.

В начальном периоде заболевания больные могут быть опасны для окружающих вследствие расторможенности влечений. При развитии слабо-

умия и расстройств памяти они опасны как для окружающих, так и для себя (случайные поджоги, открывание газовых кранов и т.п.). Тем не менее как можно дольше рекомендуется оставлять таких больных в привычной домашней обстановке при возможности обеспечения ухода и надзора. Необходимость приспособления к новой (в том числе больничной) обстановке может привести к декомпенсации состояния.

В больнице особое значение имеет обеспечение правильного режима и ухода за больными. Забота о максимальной активности больных, в том числе трудовая терапия, помогает в борьбе с такими грозными осложнениями, как легочные заболевания, контрактуры, потеря аппетита, а правильный уход за кожей и забота об опрятности больных могут предотвратить пролежни.

Трудовая и судебно-психиатрическая экспертиза. Все лица, страдающие деменцией альцгеймеровского типа и сенильными психозами, нетрудоспособны. Они недееспособны и невменяемы.

Прогноз. Поскольку в основе заболевания лежит прогредиентный атрофический процесс, прогноз заболевания остается крайне неблагоприятным.

СИСТЕМНО-АТРОФИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Болезнь Пика

Болезнь Пика — прогрессирующее нейродегенеративное заболевание головного мозга, начинающееся, как правило, в пресенильном возрасте с постепенно нарастающих изменений личности и(или) оскудения речи, сопровождающееся рано наступающей утратой критики и социальной адаптации (при относительной сохранности так называемых инструментальных функций интеллекта) и приводящее к развитию тотального слабоумия с характерной клинической картиной деменции лобного типа.

Болезнь Пика относится к группе системных атрофий, поскольку характеризуется избирательной атрофией лобных и височных долей (реже и подкорковых образований).

Общепринятые диагностические критерии, подобные тем, которые применяются для болезни Альцгеймера, в отношении болезни Пика еще не разработаны. Для того чтобы поставить диагноз болезни Пика в соответствии с МКБ-10, необходимо присутствие следующих признаков: прогрессирующая деменция, превалирование лобной симптоматики с эйфорией, эмоциональным оскудением, огрубением в межличностных отношениях и социальном поведении, расторможенностью или апатией. Появление указанных признаков должно опережать расстройства памяти.

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Заболевание было описано А.Пиком в 1892 г., который дал клиническую характеристику деменции с прогрессирующей афазией, развившейся как проявление прогрессирующей локальной атрофии мозга. Нейроморфологические изменения были представлены несколько лет спустя А.Альцгеймером (1910, 1911), который выделил клетки и тельца Пика и указал на сочетание их с локальной мозговой атрофией в области лобных и височных долей. Как А.Пик, так и другие его современники,

поначалу рассматривали такие случаи, как атипичный вариант старческого слабоумия. Предположение о том, что описанная А.Пиком деменция представляет собой самостоятельную в нозологическом отношении клиническую форму, впервые высказал Richter (1918). Это предположение было подтверждено в многочисленных публикациях 20—30-х годов. В последующем самостоятельность болезни Пика была обоснована тщательно выполненными клинико-анатомическими исследованиями [Sjogren T. et al., 1952; Штернберг Э.Ф., 1967].

В последнее десятилетие клинические представления о болезни Пика получили новое развитие. После того как стало очевидно, что лишь относительно небольшая часть случаев заболевания сопровождается классическими нейропатологическими признаками, т.е. клетками и тельцами Пика [Neary D. et al., 1986; Brun A., 1987], для его обозначения был предложен ряд других терминов: лобно-долевая деменция неальцгеймеровского типа [Brun A., 1987], деменция лобного типа [Neary D. et al., 1987], лобно-долевая дегенерация [Miller B. et al., 1991]. Недавно две группы исследователей (из Лунда и Манчестера) ввели термин лобно-височная дегенерация, одновременно предложив соответствующие диагностические критерии [Brun A. et al., 1994]. Последние являются предварительными, и их предстоит валидизировать.

Если 20—30 лет назад исследователи в основном интересовались анализом взаимоотношений между болезнью Пика и болезнью Альцгеймера [Штернберг Э.Я., 1967, 1977; Gustafson L., Nielsson L., 1982], то в последние годы в литературе обсуждается вопрос о взаимоотношениях между болезнью Пика, т.е. деменцией лобного типа и другими системными нейродегенеративными заболеваниями. Речь идет в частности, о сочетании деменции лобного типа и заболевания, сопровождающегося поражением двигательных нейронов (motor neuron disease — MND). Болезнь Пика и MND отличаются большим сходством клинических проявлений, демографических характеристик, а также близостью нейроморфологических и прижизненных компьютерно-томографических данных [Talbot P.R., 1996]. На этих находках основана концепция единого мультисистемного расстройства, характер проявлений которого определяется топографическим распределением церебральной дегенерации. Однако вопрос о нозологическом единстве этих заболеваний остается открытым, и приведенные взгляды еще нуждаются в специальном изучении.

"Деменция лобного типа" — это генерический термин, относящийся к клиническому синдрому, который определяется глубоким распадом личности и ее социального функционирования в сочетании с адинамичной спонтанной речью, переходящей в мутизм, т.е. симптоматикой, которая указывает на двустороннюю лобную дисфункцию (наличие последней подтверждается данными функциональной нейроинтраскопии, а на более поздних этапах болезни — КТ и МРТ).

Как уже говорилось, далеко не все случаи деменции лобного типа имеют классические нейроморфологические признаки болезни Пика, поэтому остается открытым вопрос о том, можно ли при жизни больного (без нейроанатомических данных) выделить болезнь Пика из общей группы нейродегенеративных деменций, клинически проявляющихся синдромом деменции лобного типа.

В настоящее время большинство зарубежных авторов придерживаются термина "деменция лобного типа", хотя по-прежнему широко используется и обозначение "болезнь Пика" (МКБ-10). Именно этого обозначения болезни и классического взгляда на диагностические границы болезни Пика мы придерживаемся в этой главе.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Сведения о распространенности болезни Пика довольно ограничены. По данным, опубликованным в 50—60-х годах и основанным на результатах патологоанатомических исследований в психиатрических стационарах, бо-

лезнь Пика встречается значительно реже, чем болезнь Альцгеймера [Штернберг Э.Я., 1967; Бокий И.В., 1968; Шахматов Н.Ф., 1968]. Поданным аутопсийных исследований, выполненных в 1984—1993 гг. в больших гериатрических стационарах, на долю болезни Пика приходится от 0,4 до 2 % всех случаев деменции [Yellinger K.A., Bancher C, 1994].

В большинстве публикаций последнего десятилетия, посвященных прижизненному исследованию частоты деменций, приводятся показатели распространенности не для болезни Пика, а для деменции лобного типа (они касаются в основном статистики неврологических стационаров). По данным D.Neary и соавт. (1988), на долю деменции лобного типа приходится 19 % всех случаев деменции.

Эпидемиологическое исследование ограниченной популяции пожилых лиц (в возрасте 60 лет и старше) в Москве показало, что распространенность болезни Пика составляет 0,1 % [Гаврилова СИ., 1984].

У женщин болезнь Пика наблюдается чаще, чем у мужчин (в соотношении 1,7:1).

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Заболевание начинается между 50 и 70 годами. Средний возраст к началу заболевания, так же как и при болезни Альцгеймера, равен приблизительно 55—56 годам [Штернберг Э.Я., 1967; Sjögren T. et al., 1952]. В старости заболевание начинается сравнительно редко, его средняя продолжительность меньше, чем при болезни Альцгеймера (около 6 лет).

Заболевание начинается, как правило, постепенно. В отличие от болезни Альцгеймера затяжные инициальные этапы с психотическими расстройствами при болезни Пика встречаются очень редко.

Наряду с общими для всех нейродегенеративных процессов позднего возраста клиническими свойствами деменция при болезни Пика имеет некоторые нозологические особенности. Из них главная — отчетливое преобладание на ранних этапах заболевания личностных изменений, тогда как "инструментальные" (по G.Stertz, 1926) функции интеллекта (запоминание, репродуктивная память, внимание, ориентировка и т.п.) и автоматизированные формы психической деятельности, например счет, нарушаются относительно меньше.

Изменения личности на начальной стадии заболевания зависят от преимущественной локализации атрофического процесса. При изолированном или преимущественном поражении полюса лобных долей постепенно нарастают бездеятельность, вялость, апатия и безразличие, побуждения снижаются до аспонтанности, эмоции притупляются; одновременно прогрессирует оскудение психической, речевой и двигательной активности. При преобладании начальной атрофии в орбитальной (базальной) коре развивается псевдопаралитический синдром. В этих случаях личностные изменения выражаются в постепенной утрате чувства дистанции, такта. Нарушаются нравственные установки, появляются расторможенность низших влечений, эйфория, экспансивность, а нередко также импульсивность. В рамках псевдопаралитического синдрома при болезни Пика обычно рано наступают грубые нарушения понятийного мышления (обобщение, понимание пословиц и т.п.), а отчетливых нарушений памяти или ориентировки не обнаруживается. При атрофии височных долей или комбинированной

лобно-височной атрофии рано возникают стереотипии речи, поступков и движений.

Значительно реже встречаются другие инициальные синдромы заболевания: 1) астенические проявления с преобладанием жалоб на слабость, утомляемость, головные боли, нарушения сна и т.п. Эти состояния, при которых объективные церебрально-сосудистые изменения, как правило, не выявляются, представляют собой (по крайней мере в некоторых случаях) органически окрашенные субдепрессии; 2) изолированные очаговые (афатические) расстройства; 3) психотические расстройства (часто в виде бредовых идей преследования, ревности или ущерба), которые нередко приводят к ошибочному предположению о шизофреническом процессе; 4) отчетливые мнестические расстройства, напоминающие инициальные проявления болезни Альцгеймера.

Для ранних этапов слабоумия при болезни Пика выраженные нарушения памяти нехарактерны. Могут отмечаться лишь "кажущиеся" расстройства памяти, обусловленные безучастием и аспонтанностью больных. При сравнительно слабой выраженности первичных нарушений памяти с самого начала болезни, по выражению G.Stertz, страдает "сам интеллект": неуклонно снижаются, а затем и разрушаются наиболее сложные и дифференцированные виды мыслительной деятельности, т.е. абстрагирование, обобщение и интегрирование, гибкость и продуктивность мышления, критика и уровень суждений.

По мере развития болезненного процесса клиническая картина все больше приближается к тотальному слабоумию с разрушением памяти и нарушением ориентировки. Хотя на поздних этапах болезни развивается глубокое слабоумие с крайним оскудением всех видов психической деятельности, нередко удивительно долго сохраняются некоторые виды элементарной ориентировки или остатки способности к запоминанию. Сравнительно долго наблюдаются также особенности клинической картины деменции, связанные с преобладающей локализацией атрофического процесса. В силу этого клиническая картина слабоумия при болезни Пика менее однородна или однообразна, чем, например, слабоумие при болезни Альцгеймера. В отличие от последней в конечной стадии болезни Пика обычно не возникают выраженные хватательные и оральные автоматизмы, характерные для исходных состояний болезни Альцгеймера.

Очаговые корковые расстройства — обязательные проявления болезни Пика. Сохраняя принципиальное сходство с нарушениями речи, праксиса и гнозиса при других атрофических процессах, они отличаются существенными особенностями. Обычно преобладают нарушения речи, которые представляют собой не только обязательное, но и обычно раннее проявление заболевания. Речевые расстройства в первые 2 года заболевания возникают приблизительно в 60 % случаев [Штернберг Э.Я., 1967, 1977]. На более поздних этапах заболевания практически всегда происходит постепенный распад речи с полным разрушением речевой функции и развитием в конечном итоге тотальной афазии. Первыми признаками этого распада чаще всего бывают постепенное словарное, смысловое и грамматическое обеднение речи и появление речевых стереотипий. При преимущественной атрофии лобных долей больные проявляют своеобразное "нежелание" говорить: снижение речевой активности может достигать степени полной речевой аспонтанности, когда экспрессивная речь полностью угасает. Состояние "кажущейся" или "инициальной немоты" не исключает, однако, возможности появления на более поздних этапах насильственного говорения или пения.

При поражении лобно-височной области, помимо описанного оскудения речи, наблюдается также амнестическая и сенсорная афазия. В процессе постепенного нарушения понимания речи возникают промежуточные стадии "ограниченного", или "приблизительного", смыслового понимания при относительной сохранности фонематической, т.е. повторной речи [Штернберг Э.Я., 1967]. Характерным, хотя и неспецифическим признаком распада речи при болезни Пика является эхолалия, т.е. повторение услышанных слов, реплик, звуков. Она бывает частичной или полной, смягченной (митигированной, т.е. сопровождающейся приблизительным пониманием услышанного) и дословной (автоматизированной, без понимания услышанного). По мере распада речи в ней увеличивается удельный вес речевых стереотипий ("стоячих оборотов"), которые на поздних этапах болезни нередко представляют собой единственную форму речевой деятельности.

Аграфия, алексия, акалькулия при болезни Пика в картине очаговых расстройств занимают относительно меньшее место. Для расстройств письменной речи особенно характерны "стереотипии письма". Апрактические симптомы обычно появляются поздно и не достигают той тяжести, которая свойственна болезни Альцгеймера.

Психотические расстройства при болезни Пика встречаются реже, чем при других атрофических процессах. На ранних этапах заболевания возможны неразвернутые паранойяльные синдромы, а изредка и более выраженные параноидные и галлюцинаторно-параноидные состояния. Представляют интерес видоизменения этих психотических расстройств, связанные с основной динамикой атрофического процесса. Например, по мере развития деменции наблюдается нарастающая стереотипизация бредовых высказываний, которые превращаются в "стоячие обороты", лишенные актуального бредового значения. Псевдопаралитический синдром, возникающий при атрофии лобных долей, как правило, не сопровождается бредовыми идеями величия, как это нередко наблюдается, например, при хорее Гентингтона. Эта особенность связана, по-видимому, с более быстрым развитием слабоумия при болезни Пика. Острые психотические эпизоды — состояния спутанности или психомоторного возбуждения — наблюдаются сравнительно редко и бывают, как и при всех атрофических процессах, рудиментарными.

В некоторых случаях при болезни Пика развиваются своеобразные "припадки", т.е. пароксизмальные состояния расслабления мускулатуры ("потери тонуса") без полного выключения сознания. Появление настоящих эпилептических припадков в клинической картине атрофического процесса скорее всего свидетельствует о развитии болезни Альцгеймера.

Довольно часто (приблизительно у $^1/_3$—$^1/_4$ больных) возникают неврологические расстройства, чаще всего в виде амиостатического (паркинсоноподобного) синдрома, реже в форме экстрапирамидных гиперкинезов (главным образом хореоподобных). В крайне редких случаях перехода атрофического процесса на прецентральную область развиваются спастические гемипарезы.

Для состояния далеко зашедшей деменции характерны проявления синдрома Kluiver—Bucy: расторможенность влечений, особенно часты извращения аппетита и булимия, гиперсексуальность.

Исходное состояние при болезни Пика очень сходно с терминальной стадией болезни Альцгеймера. Как и при деменции альцгеймеровского типа, оно характеризуется глобальным слабоумием с тотальным распадом речи, действования и узнавания, а также развитием маразма и полной беспомощностью.

Нейропсихологическое исследование. При нейропсихологическом обследовании, проведенном на начальных этапах деменции, нарушений эпизодической и семантической памяти и дефектов оптико-пространственной деятельности, как правило, не отмечается [Gregory C.A., Hodges J.R., 1996]. Более того, нередко у пациентов с выраженными поведенческими расстройствами и нарушениями социального функционирования сколько-нибудь значительных нарушений при нейропсихологическом исследовании не выявляется, а тестовая оценка, например, по шкале MMSE варьирует в пределах 24—30 баллов, т.е. соответствует возрастной норме [Gregory C.A., Hodges J.R., 1996]. При специальном нейропсихологическом обследовании, основанном на методологии А.Р.Лурии, могут быть выявлены нарушения, характерные для дефекта префронтальных отделов мозга, особенно в случае преобладания в клинической картине признаков аспонтанности: нарушения программирования и контроля, регулирующей функции речи, полевое поведение, эхофеномены, а так же снижение речевой активности в сочетании со стереотипиями. При этом "инструментальные" функции интеллекта (запоминание, репродуктивная память, внимание, ориентировка и др.) и автоматизированные формы психической деятельности (счет) остаются длительное время относительно сохранными [Корсакова Н.К. и др., 1992].

В случаях с преобладанием распада речи наблюдаются признаки амнестической и сенсорной афазии, эхолалии, речевые стереотипии. Для нарушений письменной речи характерны оскудение, однообразие, "стереотипии письма", аграмматизм при отсутствии или малой выраженности параграфий. Расстройства чтения характеризуются нарушением смыслового понимания прочитанного при сохранности чтения вслух.

Нейрофизиологическое исследование. Большинство авторов аналитических исследований, использовавших метод электроэнцефалографии [Stigsby B. et al., 1981; Neary D. et al., 1988], а также авторы имеющихся на эту тему обзорных работ [Fenton G.W., 1986; Giannitrapani D., Cjllins J., 1988] утверждают, что в отличие от болезни Альцгеймера при болезни Пика нет отчетливых патологических изменений ЭЭГ. Отмечаются лишь сглаженность кривых ("линейные" кривые) и общее снижение биоэлектрической активности. Сравнительный анализ количественных показателей ЭЭГ в группе больных с болезнью Пика и в группе возрастного контроля позволил обнаружить большую мощность 9-активности при болезни Пика по сравнению с возрастной нормой, однако различия не достигли уровня диагностической значимости [Besthorn C. et al., 1996].

Прижизненное исследование мозговых структур. При обследовании больных с помощью рентгеновского КТ и МРТ были выявлены признаки атрофии вещества головного мозга преимущественно в лобных или передневисочных областях. При ПЭТ в этих областях мозга выявляется наиболее выраженное (по сравнению с другими структурами) снижение мозгового кровотока и нарушения метаболизма глюкозы.

Патологическая анатомия. Болезнь Пика макроскопически характеризуется резкой атрофией лобных, реже височных, долей мозга. Твердая мозговая оболочка в этих областях отличается плотностью и морщинистостью. Атрофия распространяется не только на кору, но и на белое вещество мозга; граница между серым и белым веществом смазана.

Водянка мозга, столь характерная для старческих деменций и болезни Альцгеймера, в этих случаях отсутствует или есть только в области атрофических изменений и мало выражена.

Микроскопически мозг характеризуется атрофией и выпадением нервных клеток, особенно в первых трех слоях коры. В V слое видно набухание пирамидных клеток. В таких клетках наряду с набуханием отмечаются "гомогенизация" цитоплазмы и отложение в ней "аргирофильных шаров", оттесняющих к периферии клетки ее другие элементы. Видны также клетки с тельцами Пика. Тельца Пика также аргирофильны при импрегнации по Бильшовскому. При световой микроскопии они

выглядят округлыми образованиями, занимающими значительную часть цитоплазмы и оттесняющими к периферии светлое ядро.

Электронно-микроскопическое изучение телец Пика показало, что они не отграничены от остальной части цитоплазмы мембраной, но хорошо очерчены и выделяются менее плотным матриксом на фоне остальной цитоплазмы. Это конгломераты, состоящие из филамент, рибосом, пузырьков, коротких цистерн эндоплазматического ретикулума, ламеллярных тел, липохромных гранул и коротких нейро-трубочек. В последнее время стали предполагать, что при болезни Пика в нейроцитах развиваются процессы типа ретроградной или транссинаптической дегенерации.

Кроме того, в нейроцитах и глиоцитах можно видеть липоидную нагруженность. Отложение липоидов есть и в адвентиции сосудов. Отмечены дистонические изменения и спадение капилляров, разрастание аргирофильных волокон в мелких сосудах. Наблюдали также набухание и разволокнение миелиновой оболочки, фрагментацию радиарных волокон в коре.

Глиальные реакции носят продуктивный характер и проявляются гиперплазией микроглии и макроглии.

В типичных случаях болезни Пика отсутствуют сенильные бляшки и изменения нейрофибрилл альцгеймеровского типа.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Этиология болезни Пика, как и всей группы системных атрофических процессов, не установлена. Некоторые авторы относят болезнь Пика к наследственным заболеваниям [Sjogren T., 1952], другие возражают против этой точки зрения [Jervis G.A., 1956; Ferraro A., 1959]. В подавляющем большинстве наблюдаемых Э.Я.Штернбергом (1967) случаев болезни Пика наследственная отягощенность не выявлена. В литературе описаны семейные случаи (в том числе подтвержденные патологоанатомически), причем вторичные случаи заболевания чаще наблюдались у сибсов, нежели у родственников, принадлежащих к разным поколениям. Накопления случаев сенильной деменции и болезни Альцгеймера в семьях больных с болезнью Пика не отмечено, хотя нередко встречались вторичные случаи других системных атрофий (церебеллярной атаксии, амиотрофического бокового склероза, хореи Гентингтона и др.).

Биологические аспекты патогенеза болезни Пика по сравнению с деменцией альцгеймеровского типа изучены значительно меньше. Однако, так же как и при этих заболеваниях, в настоящее время в развитии церебральной патологии при болезни Пика большое место отводится нарушениям генетических процессов на уровне клетки и обусловленным ими изменениям обменных процессов, в первую очередь синтеза белка. Считают, что развивающаяся в связи с этим недостаточность функции белков приводит к нарушениям обмена, транспорта микроэлементов и синтеза ферментов. При болезни Пика обнаружено повышенное содержание цинка в некоторых областях мозга, особенно в гиппокампе [Constantinidis J., 1977, 1980], с чем связывают изменение активности ряда важных металлозависимых ферментов (угольной ангидразы и др.), что в свою очередь может приводить к патологии энергетических процессов в клетке, изменению функции нейротрансмиттеров и рецепторов, проявлению токсического действия самого микроэлемента с образованием типичных для болезни Пика внутриклеточных включений.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Дифференциально-диагностические трудности при болезни Пика возникают главным образом на инициальной стадии заболевания, когда клинические признаки слабоумия выражены слабо. Из-за локальной акцентуации этих проявлений признаки начальной лобной или лобно-височной атрофии приобретают сходство с другими (опухолевыми, травматическими и т.д.) формами локальной мозговой патологии.

Дифференциация болезни Пика и деменции альцгеймеровского типа на стадии клинически выраженных проявлений обычно не вызывает серьезных затруднений (см. раздел "Дифференциальный диагноз" при болезни Альцгеймера). Однако на начальных этапах этих атрофических процессов различить их нередко трудно или даже невозможно, например в случаях болезни Пика, дебютирующих амнестическими нарушениями, или в начальной стадии болезни Альцгеймера с ранним развитием аспонтанности.

При подкорковой локализации атрофического процесса, в частности при резкой выраженности амиостатического синдрома или гиперкинезов, клиническая картина болезни Пика приобретает сходство с болезнью Паркинсона или хореей Гентингтона.

Лечение. Эффективных способов терапии болезни Пика не существует. При выраженных психотических расстройствах показано очень осторожное применение нейролептических средств для достижения симптоматического эффекта. В связи с выраженностью изменений личности и неправильным поведением больные относительно рано нуждаются в госпитализации.

Прогноз болезни неблагоприятный. Больные полностью нетрудоспособны, недееспособны и невменяемы.

Хорея Гентингтона

Хорея Гентингтона (болезнь Гентингтона) — наследственное прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, сопровождающееся развитием системного дегенеративно-атрофического процесса с преимущественным поражением стриарной системы мозга и менее тяжелым — новой коры, а также других подкорковыхядер.

Заболевание манифестирует в основном в среднем или (реже) пожилом возрасте, проявляется хореатическими (хореиформными) гиперкинезами, психопатоподобными и психотическими расстройствами и приводит к развитию своеобразной деменции. Известны случаи и раннего (до 20 лет) начала заболевания.

Хорея Гентингтона отличается от других первично дегенеративных ослабоумливающих процессов тем, что развертывание ее симптоматики может происходить в различной последовательности, хотя отдельные элементы клинических проявлений болезни в высокой мере типичны. Как правило, хореатический гиперкинез предшествует психотическим симптомам или интеллектуальному снижению, однако встречаются варианты заболевания с минимально выраженными хореатическими гиперкинезами даже на отдаленных этапах течения, что дало основание для употребления термина "болезнь Гентингтона" (МКБ-10, DSM-IV).

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Описание клинических проявлений болезни и указание на ее наследственный характер содержатся в работе норвежского врача Lund (цит. по Э.Я.Штернбергу, 1967), а упоминания о "хронической хорее", "большой форме пляски св.Витта" относятся еще к первой половине XIX в. Прогрессирующая наследственная хорея носит по праву имя Дж. Гентингтона, который в 1872 г. не только дал полное описание клиники и течения заболевания, но и привел убедительные доказательства ее наследственной природы. Используя наблюдения своего отца и деда, которые работали врачами в одном и том же районе, а также собственные данные, он сумел проследить доминантную передачу заболевания через 12 поколений одной семьи. Учение о хорее Гентингтона позднее интенсивно разрабатывали и невропатологи, и психиатры, и нейроморфологи, и генетики, о чем свидетельствует обширная литература, посвященная этой редкой нозологической форме. В отечественной литературе, начиная с В.А.Муратова (1908), опубликован ряд обобщающих исследований по разным аспектам этой проблемы [Аносов Н.Н., 1960; Штернберг Э.Я., 1967, 1977].

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Оценка распространенности хореи Гентингтона сопряжена с серьезными трудностями, которые обусловлены малозаметным началом болезненных проявлений и сложностью разграничения конституциональных (т.е. преморбидных) особенностей от ранних симптомов заболевания (особенно в случаях с преобладанием психопатоподобных расстройств на начальном этапе болезни). Большинство исследователей оценивают показатели распространенности заболевания в пределах 4—8 человек на 100 000 населения [Morris J.C., 1996]. По данным разных авторов, частота хореи Гентингтона среди пациентов психиатрических стационаров колеблется в пределах 0,5—1 % [Штернберг Э.Я., 1967]. Распределение больных по полу соответствует соотношению мужчин и женщин в общем населении. Пик частоты заболевания приходится на период между 35—50 годами.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Трудности определения начала и, следовательно, продолжительности хореи Гентингтона нередко напоминают аналогичные трудности при шизофрении. Как и шизофрения, гентингтоновская хорея может развиваться на фоне столь выраженных преморбидных отклонений, что трудно определить, идет ли речь о постепенном, "вялом" развитии болезненного процесса или об особом преморбиде. С.Н.Давиденков (1932) отметил, что хорея Гентингтона обычно развивается "на почве нервного дефекта". F.Kehrer (1928, 1939) считал, что в большинстве случаев — по наблюдениям Э.Я.Штернберга (1967) в 60 %, а по данным E.M.Hughes (1925) в 30 % —до возникновения явных расстройств наблюдаются отчетливые психопатические нарушения, задержка умственного развития или признаки моторной неполноценности (неповоротливость, неуклюжесть, разболтанность, недостаточная координация движений, плохой почерк и т.п.).

Средний возраст к началу клинически выраженного заболевания ниже, чем при других атрофических процессах, и равняется 44—47 годам [Штернберг Э.Я., 1967; Wendt G., 1972]. Среди атрофических заболеваний хорея Гентингтона обладает наибольшей продолжительностью — в среднем 12—15

лет [Штернберг Э.Я., 1967; Wendt G., 1960]. K.Diebold (1969) отмечал колебания длительности заболевания в очень широких пределах — от 1 года до 25 лет. Затяжные случаи наблюдали и другие авторы [Давиденков С.Н., 1932; Sjogren T., 1952].

В отличие от других атрофических процессов хорея Гентингтона не имеет единого стереотипа развития. Психические нарушения (личностные изменения, развитие деменции, психотические расстройства) могут возникать в разные сроки после появления хореатических гиперкинезов, развиваться одновременно с ними или (реже) предшествовать им. Генеалогические исследования показали, что эти различия в последовательном развитии симптоматики заболевания скорее всего генетически не детерминированы, поскольку в одних и тех же семьях могут встречаться различные стереотипы развития болезни.

Психопатические отклонения, наблюдающиеся, как правило, на начальных этапах заболевания, иногда задолго до выявления других клинических симптомов болезни, различны. Условно выделяют 3 основных типа личностных аномалий: 1) возбудимые, т.е. взрывчатые, злобные, стеничные; 2) истерические, т.е. капризные, склонные к театральному и демонстративному поведению, аффективно-лабильные; 3) замкнутые, аутичные, эмоционально холодные, т.е. шизоидные психопатические личности. В период развернутого заболевания, обычно уже в позднем возрасте, динамика этих инициальных психопатических изменений различна. Стеничные, эпилептоидные черты (возбудимость, взрывчатость и др.), как правило, резко заостряются, а истероформные проявления, наоборот, скорее сглаживаются. На более поздних этапах болезни стираются личностные особенности больных и развивается выраженное эмоциональное притупление с преобладанием благодушно-эйфорического настроения.

Деменция при хорее Гентингтона в отличие от других форм слабоумия при первично дегенеративных атрофических процессах имеет ряд клинических особенностей. Как уже отмечалось, заболевание прогрессирует сравнительно медленно. Кроме того, далеко не всегда слабоумие становится тотальным, иногда развитие деменции надолго приостанавливается. Эти особенности определяют относительную доброкачественность развития слабоумия при хорее Гентингтона. Некоторые больные могут долго или постоянно оставаться вне больницы и выполнять несложную, привычную работу. Даже в случаях далеко зашедшей деменции нередко сохраняется элементарная ауто- и аллопсихическая ориентировка.

Деменция при болезни Гентингтона отличается диссоциацией между долго сохраняющейся способностью обслуживать себя в домашней обстановке и явной интеллектуальной несостоятельностью в ситуациях, требующих продуктивной умственной работы (осмысление новых задач, понятийное мышление, обобщение, приобретение новых навыков и т.п.). Такое преимущественное поражение наиболее сложных и дифференцированных форм интеллектуальной деятельности напоминает клиническую картину начального слабоумия при болезни Пика. Характерной особенностью хореатической деменции является также выраженная неравномерность умственной работоспособности. В ее основе лежат грубые нарушения внимания и непостоянство установок больных, в результате чего они легко теряют направление и цели мыслительной деятельности. Мышление больных хореей Гентингтона производит впечатление "скачкообразного" в связи с постоянными изменениями направления. Эти особенности нарушения мышления дали основание некоторым зарубежным авторам [Kleist K., 1908, 1909;

Hochheimer W., 1936] говорить о "хореатической деменции" как об особом клиническом типе слабоумия, при котором обнаруживается внешнее сходство между ходом мышления и гиперкинезами.

Однако отмеченные особенности характерны лишь для ранних этапов хореатического слабоумия. По мере прогрессирования заболевания усиливается общее оскудение психической деятельности, снижается, а затем и утрачивается психическая и речевая активность, наступает эмоциональное притупление, появляются нарушения запоминания и признаки разрушения запасов памяти, расстройства ориентировки и т.п. Иными словами, клиническая картина деменции постепенно приближается к тотальной, приобретая сходство с картиной деменции при других атрофических процессах. Однако в отличие от них конечный распад психической деятельности при хорее Гентингтона может быть весьма различным. Обычно не обнаруживается прямых корреляций между глубиной развивающегося слабоумия и выраженностью хореатических гиперкинезов. Нет также указаний на то, что распад психической деятельности находится под строгим генетическим контролем, поскольку в одной семье могут встречаться весьма различные по выраженности состояния слабоумия.

Деменция при хорее Гентингтона отличается также от других деменций отсутствием явных нарушений высших корковых функций, т.е. афатических, апрактических, агностических расстройств. Расстройства моторной речи, обычно резко выраженные, определяются в основном гиперкинезами речевой мускулатуры. Нередко встречаются, однако, и нарастающее оскудение речи, речевая аспонтанность и то своеобразное "нежелание" говорить, которое столь часто наблюдается при болезни Пика. Описаны также относительно легкие амнестически-афатические симптомы.

Хорее Гентингтона свойственна обратная зависимость между прогредиентностью и скоростью развития деменции, с одной стороны, и частотой и клинической выраженностью возникающих при этих заболеваниях психотических расстройств — с другой. При хорее Гентингтона, наименее прогредиентной по сравнению с другими атрофическими процессами, психотические синдромы встречаются наиболее часто.

Психотические расстройства, по данным Э.Я.Штернберга (1967), наблюдались в 60 % случаев хореи Гентингтона, в 43,5 % от общего числа больных при болезни Альцгеймера и только в 11 % случаев при болезни Пика.

На ранних стадиях заболевания, а иногда еще до появления гиперкинезов, наблюдаются преимущественно реактивные расстройства, имеющие в зависимости от преморбидных особенностей больных истерическую, псевдодементную или дисфорическую окраску. Для инициального этапа болезни характерны также особые депрессивные состояния: мрачно-угрюмые, ипохондрические, дисфорически-раздражительные или вялоапатические. В первые годы заболевания относительно часто встречаются и бредовые расстройства, в том числе слабо систематизированные и мало разработанные паранойяльные бредовые идеи ревности, преследования или отравления. При этом в отличие, например, от бредовых психозов при сенильной деменции идеи ущерба наблюдаются очень редко.

На более поздних этапах заболевания возникают иногда экспансивные бредовые расстройства, например параличеподобный нелепый бред величия. В отдельных случаях возможны переходы одних бредовых расстройств в другие, в частности бреда ревности в бред величия. Относительно редко встречаются галлюцинаторные эпизоды (рудиментарные вербальные галлю-

цинозы), галлюцинаторно-параноидные и парафренные состояния. По мнению Э.Я.Штернберга, особый интерес представляют некоторые виды галлюцинаторных расстройств, возможно, связанные с локализацией патологического процесса в подкорковой области. К ним относятся случаи тактильного галлюциноза и сложных тактильно-висцеральных галлюцинозов с мучительными, эмоционально крайне отрицательно окрашенными болевыми ощущениями, которые носят "гиперпатический" (по В.А.Гиляровскому) характер и тем самым напоминают таламические боли. Острые психозы экзогенного типа при хорее Гентингтона не описаны.

Неврологические расстройства при хорее Гентингтона чаще всего исчерпываются генерализованными хореатическими гиперкинезами. Они имеют следующие особенности: относительно медленный темп хореатических подергиваний со сравнительно небольшой амплитудой и относительно продолжительными интервалами; включение торсионных и атетоидных движений и относительно малую выраженность мышечной гипотонии.

Хореатические гиперкинезы развиваются постепенно и прогрессируют довольно медленно, поэтому больные нередко еще в течение ряда лет после начала гиперкинеза могут продолжать физическую работу. Благодаря медленному развитию хореатического гиперкинеза у больных возникают компенсаторные механизмы, что позволяет им даже при большой интенсивности гиперкинезов сохранять возможность выполнения целенаправленных движений: в ограниченных пределах они способны себя обслуживать, самостоятельно едят, ходят, несмотря на резкие нарушения походки, и не падают.

В некоторых случаях гиперкинезы выражены преимущественно в лицевой мускулатуре, что приводит к постоянному гримасничанию (больные непрерывно морщат лоб, зажмуривают глаза, вытягивают губы, высовывают язык и т.д.). Особенно выраженными бывают артикуляционные нарушения речи, они являются наиболее постоянными и тяжелыми симптомами хореатического гиперкинеза. При этом у больных наблюдается полная безучастность к гиперкинезам, они не обращают на них внимания, а иногда даже отрицают их наличие, проявляя своеобразную анозогнозию.

Наряду с вышеописанными клинически выраженными формами заболевания в семьях больных гентингтоновской хореей нередко наблюдаются варианты болезни с рудиментарными психопатологическими и неврологическими проявлениями (так называемые абортивные формы). К ним относятся: 1) неврологические варианты, обычно рано манифестирующие, с преобладанием акинетически-гипертонического (как при болезни Вильсона) синдрома; 2) формы с типичными гиперкинезами, но с минимально выраженными психотическими изменениями, в частности без развития выраженной деменции; 3) формы с преобладанием психических расстройств в форме деменции или психопатических изменений и с рудиментарными гиперкинезами ("хореопаты", по F.Kehrer, 1939, 1940); 4) так называемые стационарные формы, при которых, несмотря на более или менее развернутую симптоматику, заболевание затягивается на десятилетия, не достигая конечной стадии (больные умирают в старости от интеркуррентных болезней).

Однако в большинстве случаев хореи Гентингтона отмечается неуклонная прогредиентность болезненного процесса, которая приводит больных к смерти в состоянии тотальной деменции и маразма. В терминальной стадии хореатические гиперкинезы, как правило, уменьшаются или прекращаются.

ПАРАКЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Нейропсихологическое исследование. При нейропсихологическом исследовании даже на относительно ранней стадии болезни больные обнаруживают характерные нарушения познавательной деятельности: неустойчивость внимания, повышенную отвлекаемость, непостоянство установок и невозможность удерживания цели интеллектуальной работы, а также выраженную неравномерность результатов. В дальнейшем на первый план все более выступают дефекты понятийного мышления, снижение уровня обобщений и суждений. Выявляются также оскудение интеллектуальной деятельности и речи, аспонтанность, признаки амнестической афазии, нарушения чтения, последние в большей мере связаны с грубыми нарушениями внимания, программирования и контроля за выполнением деятельности, нежели с собственно алексией.

Нейрофизиологические исследования. Изменения биоэлектрической активности мозга (ЭЭГ) при хорее Гентингтона на более раннем этапе болезни отличаются неоднородностью. Чаще всего наблюдается преобладание медленноволновой активности в теменных и отчасти в лобных отделах коры. Наряду с очаговыми изменениями регистрируются единичные повсеместные вспышки острых волн. В дальнейшем региональные различия исчезают, преобладают фрагментарный а-ритм и низкоамплитудная медленноволновая активность.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Установлен не только наследственный характер заболевания, но и аутосрмно-доминантный тип наследования. Выявлен также ответственный за развитие болезни генетический дефект, локализованный на хромосоме 4 [Andrew S.E., Hayden M.R., 1995]. Наибольшую диагностическую значимость имеет обнаружение специфического генетического маркера — CAG тринуклеотидного повтора на хромосоме 4. Однако механизм действия гена, вызывающего биологический процесс, лежащий в основе заболевания, остается невыясненным [Brandt J. et al., 1996]. Описаны и "ненаследственные" случаи хореи Гентингтона, не отличающиеся от подавляющего большинства наблюдений ни по клиническим, ни по нейроморфологическим признакам. Однако G.Wendt, D.Drohm (1972) после специального репрезентативного генетического исследования пришли к выводу, что такие "ненаследственные" случаи объясняются скорее дефектами исследования.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Распознавание типичных случаев заболевания с гиперкинезами и описанными психическими изменениями трудностей не представляет, особенно при имеющихся сведениях о соответствующей наследственной отягощенности. Диагностические трудности возникают главным образом в отношении абортивных форм и атипичных вариантов заболевания. Основное значение для их диагностики имеют генеалогические данные, а также присутствие маловыраженных аномалий моторики, психопатологических отклонений или признаков психоорганического снижения.

В редких случаях приходится отграничивать это заболевание от сосудистых поражений головного мозга, сопровождающихся гиперкинезами. В их клинической картине хореатические гиперкинезы обычно бывают односторонними или неравномерными и часто сочетаются с пирамидными неврологическими симптомами и типичными для церебральных сосудистых

заболеваний психопатологическими расстройствами. Кроме того, встречаются случаи так называемой сенильной хореи, т.е. вариантов сенильной деменции с подкорковой локализацией сенильно-атрофических изменений, при которых требуется дифференцирование с хореей Гентингтона. Однако при сенильной хорее гиперкинезы развиваются, как правило, на фоне типичной картины деменции альцгеймеровского типа.

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Лечение хореи Гентингтона проводится главным образом с помощью различных нейролептических средств, блокирующих допаминергические рецепторы (производные фенотиазина и бутирофенонов) или уменьшающие содержание допамина в тканях (резерпин). Резерпин (0,75—1,5 мг/сут), этаперазин (до 60 мг/сут), трифтазин (до 30—50 мг/сут) и другие препараты сходного действия заметно уменьшают гиперкинезы. В части случаев сглаживаются также аффективная напряженность и психопатические нарушения поведения. При психотических расстройствах показано применение аминазина. Однако терапевтический эффект бывает обычно временным; в дальнейшем, даже при длительном поддерживающем лечении, существенного улучшения не наступает. Применяют также препараты, нарушающие образование допамина (метилдофа).

Предпринимаются попытки хирургического лечения. После стереотаксических операций гиперкинезы нередко уменьшаются или прекращаются, но в связи с обычно тяжелыми и прогрессирующими психическими изменениями этот метод вряд ли может найти широкое применение.

Возможности трудовой терапии ограничены в связи с неврологическими расстройствами.

Больные могут лечиться не только в психиатрических, но и в неврологических стационарах (при маловыраженных психических расстройствах). В профилактике заболевания определенное место занимает медико-генетическое консультирование.

Трудовая и судебно-психиатрическая экспертиза. Больные хореей Гентингтона в большинстве случаев нетрудоспособны. Степень нетрудоспособности определяется стадией болезни и выраженностью неврологических и психических нарушений. При развернутой клинической картине заболевания обычно определяется инвалидность I группы.

Больные гентингтоновской хореей нередко совершают правонарушения, что обусловлено выраженными психопатическими изменениями. При развернутом заболевании или достаточных указаниях на его начало больные невменяемы и недееспособны. Экспертные трудности возникают при обследовании психопатических личностей, происходящих из семей с наследственной отягощенностью хореей Гентингтона, не без признаков манифестного заболевания ("хореопаты"). В таких случаях решение судебно-психиатрических вопросов должно быть индивидуальным и зависит от выраженности психопатических аномалий.

Прогноз. Поскольку в основе заболевания лежит прогрессирующий атрофический процесс, то прогноз в целом неблагоприятный. Однако в связи с малой прогредиентностью, возможностью относительной временной стабилизации болезненного процесса, существованием абортивных форм прогноз следует рассматривать индивидуально.

Болезнь Паркинсона

Болезнь Паркинсона (дрожательный паралич, идиопатический паркинсонизм) — дегенеративно-атрофическое заболевание экстрапирамидной системы головного мозга, манифестирующее преимущественно в пожилом и старческом возрасте и проявляющееся преимущественно экстрапирамидными нарушениями (тремор, мышечная ригидность и гипокинезия), а также различными психическими расстройствами (изменения личности, депрессия, деменция и др.).

Заболевание названо по имени врача Джеймса Паркинсона, впервые описавшего его в 1817 г. под названием "дрожательный паралич". Сам Паркинсон считал, что симптомы заболевания связаны с органическим поражением нижних отделов ствола головного мозга и шейного отдела спинного мозга, полагая, что при этом "чувство и интеллект не страдают". Лишь позднее J.M.Charcon (1880) отметил наряду с двигательными расстройствами нарушение психических способностей и утрату памяти (цит. по S.J.Huber, J.L.Cummings, 1992).

Современные представления о нейроанатомии заболевания связаны с работами К.П.Третьякова (1919), детально описавшего морфологический субстрат заболевания, в котором главная роль отводилась дегенерации нейронов черной субстанции. Позднее были описаны дегенеративные изменения в полосатом теле, голубом пятне и других подкорковых структурах, а также в коре головного мозга.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Болезнь Паркинсона относится к числу наиболее распространенных неврологических расстройств. Ее частота в населении, по данным разных авторов, колеблется в диапазоне от 0,08 до 0,2 % [Mayeux R. et al., 1992]. Установлено, что частота деменции среди пациентов с болезнью Паркинсона значительно выше, чем в популяции того же возраста. В частности, по данным R.L.Sutcliffe и соавт. (1985), у 11 % таких больных обнаруживаются симптомы деменции, а частота когнитивных нарушений различной тяжести колеблется от 4 до 93 % [Huber S.J., Cummings J.L., 1992].

Мужчины страдают болезнью Паркинсона в 2 раза чаще, чем женщины [Doshay L.J., 1960].

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Возраст начала болезни Паркинсона колеблется от 45 до 70 лет, однако чаще всего заболевание манифестирует в 50—65 лет.

Клиническая картина болезни Паркинсона складывается из триады основных симптомов, которые характеризуют свойственные этому заболеванию двигательные нарушения. К основным (облигатным) симптомам относятся тремор, мышечная ригидность и гипокинезия, различная степень выраженности которых определяет форму синдрома паркинсонизма (акинетическую, акинетико-ригидную, ригидно-дрожательную и дрожательную).

Облигатными симптомами заболевания считают также вегетативные нарушения (парасимпатической направленности), которые могут иметь характер перманентных или пароксизмальных расстройств. К числу обязатель-

ных болезненных проявлений принадлежат и изменения личности, определяющиеся прежде всего нарушениями в эмоционально-мотивационной сфере (обеднение побуждений, снижение активности, обеднение эмоциональных реакций, замкнутость, эгоцентричность, склонность к депрессивно-ипохондрическим формам реагирования), которые могут сопровождать уже начальный этап развития болезни.

Психопатологические расстройства при болезни Паркинсона возникают примерно у 50—60 % больных. Наиболее часто наблюдаются депрессивные состояния различной степени выраженности, обычно неглубокие, нередко психогенно окрашенные. Но возможны и более тяжелые депрессии, в том числе с суицидальными тенденциями. Примерно у 12 % больных депрессивные симптомы предшествуют дебюту двигательных нарушений. Депрессии чаще обнаруживаются у женщин [Celesia G.G., Wannamaker W., 1972]. В настоящее время полагают, что депрессия при болезни Паркинсона имеет не только психогенный характер, но непосредственно патогенетически связана с дефицитом моноаминов — дофамина и норадреналина [McClure D.J., 1991].

Иногда наблюдаются рудиментарные бредовые расстройства с характерным для лиц позднего возраста содержанием (бредовые идеи ущерба и мелкого преследования). На поздних стадиях заболевания нередко возникают острые психотические эпизоды: состояния спутанности с возбуждением, делирий, а также галлюцинозы (зрительные и тактильные). Весьма характерны висцеральные галлюцинозы с мучительной гиперпатической окраской. Полагают, что причиной психотических расстройств экзогенно-органического типа чаще всего является лекарственная интоксикация в связи с применением антипаркинсонических средств, в частности L-ДОФА [Celesia G.G., Wannamaker W., 1972, 1976].

Признаки явного когнитивного дефицита обнаруживаются у 14—53 % больных [Pollock M., Hornabrook R.W., 1966; Selby G., 1968]. При использовании более строгих диагностических критериев (например, DSM-IIIR) частота деменции при болезни Паркинсона составляет 15—25 % [Артемьев Д.В., Глозман Ж.М., 1995]. Когнитивные расстройства в виде нарушения скорости, устойчивости и избирательности психических процессов выявляются у всех пациентов. У пожилых лиц указанные особенности психических процессов значительно более выражены, что приводит к вторичным дефектам памяти, праксиса и оптико-пространственной деятельности.

При выраженной церебральной атрофии, как правило, на поздних стадиях заболевания, у пожилых больных наблюдаются не только признаки вторичных корковых дисфункций, обусловленные нарушениями регуляторных факторов (т.е. подкорковыми механизмами), но и проявления первичной дефицитарности корковых функций [Артемьев Д.В., 1996]. Признаки синдрома деменции у таких больных напоминают деменцию альцгеймеровского типа, однако нарушения вербальной памяти, а также запоминания, воспроизведение моторных навыков и выполнение оптико-пространственных задач у дементных больных с болезнью Паркинсона достигают большей тяжести, чем в случае аналогичной тяжести слабоумия при болезни Альцгеймера [Sullivan E.V. et al., 1989; Pillon B. et al., 1991; Owen A.M. et al., 1992]. Попытки установить с помощью проспективных исследований корреляции между выраженностью моторных нарушений и риском развития когнитивного дефицита привели к выводу о том, что билатеральная представленность моторных нарушений уже на раннем этапе заболевания, а

8—1701

также более высокая степень замедления движений рук являются факторами риска развития в дальнейшем отчетливого мнестико-интеллектуального снижения [Viitanen M. et al., 1994].

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Болезнь Паркинсона относится к наследственным заболеваниям с невысокой пенетрантностью (25 %) и передается по аутосомно-доминантному типу. Большинство авторов признают ее принадлежность к системным дегенеративно-атрофическим заболеваниям головного мозга. Описаны семьи, в которых, кроме болезни Паркинсона, встречались другие формы системных атрофий (болезнь Пика, хорея Гентингтона и др.). Установлено также, что родственники первой степени родства пробандов, страдающих болезнью Альцгеймера, имеют приблизительно втрое более высокий риск заболевания болезнью Паркинсона по сравнению с общей популяцией [Marder K. et al., 1990], что свидетельствует, по мнению авторов, о возможной общей генетической этиологии (по крайней мере части случаев) болезни Паркинсона и болезни Альцгеймера.

Основная роль в генезе симптомов болезни Паркинсона принадлежит нарушениям функций дофаминергических систем мозга, связанным с дегенерацией дофаминергических нейронов черной субстанции, гибель которых влечет за собой ряд биохимических и нейродинамических эффектов как в нисходящих, так и в восходящих проекциях черной субстанции. В черной субстанции расположены тела нейронов, аксоны которых, составляющие нигростриарный путь, проходят через ножки мозга, внутреннюю капсулу и оканчиваются в неостриатуме в виде широкого сплетения терминальных микровезикул с высоким содержанием дофамина. Именно этот путь является определяющим для формирования синдрома паркинсонизма. Полагают, однако, что патогенетические механизмы болезни Паркинсона не исчерпываются дефицитарностью дофаминергической системы.

Современные представления о биохимических основах заболевания опираются на признание сложного характера медиаторных нарушений. На основе этих представлений предложена концепция, согласно которой при паркинсонизме нарушается равновесие между двумя сложными системами: системой серотонин — гистамин, с одной стороны, и системой дофамин — ацетилхолин — с другой [Вейн А.М. и др., 1981]. Первая биохимическая система, по мнению A.Barbeau (1962), ответственна за возникновение тремора, вторая — за формирование гипокинезии и ригидности. В патологический процесс могут вовлекаться и другие биохимические системы, в частности серотонинергическая и ГАМКергическая. Локализация основных морфологических и нейрохимических нарушений на уровне стволовых образований, где сосредоточены важные структуры неспецифических интегративных систем мозга (в частности, активирующая ретикулярная система), лежит в основе не только основных составляющих триады синдрома паркинсонизма (тремор, ригидность и гипокинезия), но и многообразия наблюдаемых при этом заболевании психических и неврологических нарушений.

Деменция при болезни Паркинсона связана, по мнению K.A. Jellinger и соавт. (1993), с полиструктурными мозговыми повреждениями — дефектами различных нейрональных субкортико-кортикальных структур и вызванной их повреждением нейротрансмиттерной недостаточностью: допаминергической (повреждение substantia nigra), норадренергической (locus ceruleus),

серотонинергической (dorsal raphe nuclei) и холинергической (nucleus basalis of Meynert) систем в сочетании с патологией альцгеймеровского типа в корковых и/или лимбических структурах. Установлено, что утрата нейронов в норадренергических и серотонинергических ядрах более выражена у дементных больных с болезнью Паркинсона по сравнению с пациентами без признаков деменции [Jellinger K.A., 1990, 1991]. Полагают, однако, что повреждения этих и других подкорковых систем недостаточно для развития деменции. Только присоединение повреждений кортикальных структур альцгеймеровского типа (или типа Lewy bodies патологии) достаточной интенсивности приводит при болезни Паркинсона к развитию слабоумия [Jellinger K.A., Bancher C, 1994].

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

При полной триаде основных симптомов диагностика болезни Паркинсона обычно не вызывает затруднений. На различных стадиях заболевания клиническая картина двигательных расстройств нередко исчерпывается каким-либо одним из проявлений триады. В связи с этим диагноз психических нарушений (особенно депрессии и личностных изменений), возникающих на начальном этапе болезни, может вызывать серьезные трудности.

Гипокинезию — основное проявление акинетической формы паркинсонизма необходимо дифференцировать от различных форм депрессий (заторможенной, апатической). Необходимо помнить, что выявление депрессивного состояния еще не позволяет исключить болезнь Паркинсона, ибо депрессивные симптомы при этом заболевании могут быть предшественниками двигательных расстройств. При диагностике начальных проявлений дрожательной формы болезни Паркинсона необходимо учитывать возможность появления тремора и при других неврологических и психических заболеваниях, например при эссенциальном треморе, в структуре неврологических состояний и т.д. Болезнь Паркинсона необходимо отграничивать от проявлений синдрома паркинсонизма иной этиологии: чаще всего атеросклеротического, лекарственного (особенно нейролептического), постэнцефалитического и др.

К числу неврологических заболеваний, которые необходимо иметь в виду при диагностике болезни Паркинсона, относятся следующие: синдром Шая—Дрейджера (акинетико-ригидный синдром в сочетании с ортостатической гипотензией, ангидрозом, атонией мочевого пузыря); эссенциальный тремор (моносимптомное доброкачественное, часто семейное заболевание с преобладанием тремора в верхней половине тела — голове и руках); гепатолентикулярная дегенерация, ранние проявления которой могут исчерпываться акинетико-ригидным синдромом, однако заболевание возникает в молодом (до 30 лет) возрасте, часто отмечаются проявления геморрагического синдрома, желудочно-кишечные расстройства, эйфория (для уточнения диагноза необходимы исследование медно-белкового обмена и офтальмоскопическое исследование); артериосклеротическая мышечная ригидность Фёрстера (выраженная быстро прогрессирующая мышечная ригидность — "окоченение" при малой выраженности или отсутствии тремора), для которой характерно быстрое присоединение деменции с тяжелыми вегетативно-дистрофическими изменениями и кахексией; прогрессирующий супрануклеарный паралич (сочетание офтальмоплегии, псевдобульбарного паралича и акинетико-ригидного синдрома с быстрым прогрессированием заболева-

ния и возможным присоединением умеренно выраженной деменции); оливо-понто-церебеллярная дегенерация (сочетание мозжечковой симптоматики в виде нарушений походки, скандированной речи с акинетико-ригидным синдромом и тремором, а также с эйфорией и снижением интеллекта); прогрессирующая паллидарная атрофия (начинается в юношеском возрасте с ригидности в ногах и медленно прогрессирует, помимо тяжелой ригидности, наблюдаются разнообразные распространенные гиперкинезы, на поздних стадиях — генерализованная ригидность, контрактуры, псевдобульбарные симптомы); стрионигральная дегенерация, дифференциальный диагноз с которой очень сложен из-за большого сходства клинических проявлений (верификация диагноза возможна только с помощью аутопсии). При синдроме деменции в случае болезни Паркинсона требуется дифференциация с другими первично-дегенеративными заболеваниями головного мозга, которые описаны в данной главе.

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Лечение болезни Паркинсона комплексное. Ведущей является лекарственная терапия L-ДОФА и содержащими ее препаратами (мадопар, синемет, наком), уменьшающими дефицит дофамина, лежащий в основе двигательных нарушений, а также отчасти — и депрессивных расстройств, когнитивного дефицита и личностных изменений. Поскольку нарушение баланса между дофаминергической и холинергической системами вносит существенный вклад в патогенез основных проявлений болезни Паркинсона, препараты L-ДОФА обычно комбинируют с препаратами антихолинергического действия: мидантаном (амантадин), акинетоном (бипериден), паркопаном, циклодолом и др.

В качестве дополнительной используется общеукрепляющая терапия. Имеются данные об успешном применении бромокриптина, парлодела и других средств, непосредственно стимулирующих дофаминовые рецепторы, а также блокаторов МАО-В оксидазы (селегилин, юмекс, когнитив), которые способствуют повышению уровня дофамина в головном мозге за счет уменьшения его биотрансформации.

Для лечения депрессивных состояний у пациентов с болезнью Паркинсона нередко бывает достаточно назначения препаратов L-ДОФА. Последние могут служить также средством профилактики депрессивных расстройств.

Необходимо помнить о возможности психотических побочных эффектов антипаркинсонических средств: спутанности сознания, делирия, галлюцинозов, психомоторного возбуждения со страхом, гипоманиакальных состояний и т.п. Такие явления чаще всего возникают в первую неделю применения L-ДОФА-содержащих препаратов, но возможны и на поздних этапах терапии. Особенно предрасположены к таким осложнениям больные с психоорганическими расстройствами, поэтому при назначении этих препаратов требуются тщательная оценка психического состояния пациента и постепенное наращивание доз. При возникновении психотических расстройств целесообразно применять наряду с постепенным уменьшением доз (вплоть до полной отмены) антипаркинсонических средств и дезинтоксикационной терапией небольшие дозы нейролептиков, избегая назначения препаратов, вызывающих явления паркинсонизма.

На начальных этапах болезни у пожилых больных рекомендуется при-

менение комбинированной терапии блокаторами МАО-β-оксидазы и антиоксидантами, что позволяет добиться стабилизации состояния без назначения L-ДОФА-содержащих средств.

Хирургическое (стереотаксическое) лечение болезни Паркинсона проводят преимущественно у пациентов молодого и среднего возраста.

Лечение больных с нерезко выраженными психическими нарушениями осуществляется в стационарах неврологического профиля. Пациентов с психотическими расстройствами госпитализируют в психиатрический стационар. В случаях болезни Паркинсона больные нуждаются в лечении у невропатолога, а при наличии психотических расстройств — в наблюдении психоневрологического диспансера.

Трудовая и судебно-психиатрическая экспертиза. Экспертное заключение при болезни Паркинсона определяется как наличием психических расстройств, так и собственно неврологическими проявлениями болезни. На стадии выраженного заболевания больные нетрудоспособны. Решение судебно-психиатрических вопросов зависит от выраженности и индивидуальных особенностей психических расстройств.

Прогноз в большинстве случаев (за исключением пациентов с синдромом деменции) определяется не психическими нарушениями, а тяжестью неврологических расстройств и прогредиентностью заболевания.

Глава 3

ОСОБЫЕ ФОРМЫ ПСИХОЗОВ ПОЗДНЕГО ВОЗРАСТА

Особые формы психозов позднего возраста — группа психических заболеваний, в развитии которых большая роль принадлежит эндогенно-органическим (инволюционным) процессам, во многом определяющим патогенетически значимые реакции на внешние воздействия и соответственно особенности возникновения этих психозов и их клинических проявлений — сходство с экзогенными типами реакций.

Положение рассматриваемых психозов в современных систематиках различно и во многом зависит от нозологических представлений психиатров разных школ, придающих большее значение органическому фактору или экзогениям в их происхождении. В МКБ-10 они входят в раздел F0 — "Органические, включая симптоматические, психические расстройства" (рубрики от F06.0 - F06.9)[1].

В этой группе психозов принято выделять *острые психозы* и *хронические галлюцинозы.*

[1] Учитывая определенную патогенетическую близость особых форм психозов позднего возраста к первичным атрофическим (дегенеративным) расстройствам и сосудистым психическим заболеваниям, а также необходимость большей адаптации отечественной классификации в МКБ-10, составители настоящего руководства сочли более правильным отнесение рассматриваемых в этой главе психозов, а также сосудистых заболеваний головного мозга (глава 4) к эндогенно-органическим психическим заболеваниям.

ОСТРЫЕ ПСИХОЗЫ

Острые психозы в литературе обозначаются как "экзогенно-органические психозы", "состояния спутанности" (confusional states), "острый мозговой синдром" (acute brain syndrome), "острые состояния спутанности" (akute Verwirrtheitszustände). Эти определения свидетельствуют о том, что практическое отграничение психозов от острых психотических эпизодов при хронических органических заболеваниях позднего возраста нередко сопряжено со значительными трудностями, тем более что острые психозы особенно часто возникают на фоне начального органического процесса. В большинстве случаев эти психозы существенно отличаются от острых экзогенных психозов более раннего возраста не только условиями возникновения, но и клиническими проявлениями. Их важно знать, так как при них возможны и высокая смертность, и полное выздоровление. Здесь необходимы особенно тщательная диагностика и правильная терапевтическая тактика.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Частота острых психозов среди всех психических заболеваний позднего возраста, по данным литературы, колеблется в значительных пределах — от 4 до 20 %. Однако эти цифры вряд ли можно считать достоверными, поскольку они целиком зависят от того, какие клинические формы тот или другой автор причислял к этой группе, а также от изученного контингента больных (больные психиатрических или общесоматических больниц).

Вполне вероятно, что более частому возникновению экзогенных психозов в старости способствуют не только те или иные инволюционные (органические) мозговые изменения, но и такие характерные для позднего возраста факторы, как накопление и сосуществование (по И.В.Давыдовскому, 1966) различных соматических болезней, снижение сопротивляемости организма соматическим вредностям.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Острые психозы в позднем возрасте отличаются некоторыми общими клиническими особенностями, обусловленными влиянием возрастного фактора, который нивелирует нозологические различия, свойственные острым психозам более ранних возрастных периодов. Возникающие при острых психозах позднего возраста клинические картины характерны для экзогенного типа реакций, но они, как правило, в той или другой степени утрачивают свой четкий синдромальный профиль. Лишь изредка наблюдаются развернутые и типичные синдромы делирия, аменции, сумеречных состояний и т.п. В большинстве случаев картина психоза включает элементы различных синдромов экзогенного типа, преобладают фрагментарные, диссоциированные и рудиментарные клинические картины. А.В.Снежневский (1949) считал, что предложенное M.Bleuler (1966) обобщенное обозначение этих острых экзогенно-органических психозов нейтральным термином "состояния спутанности" не лишено клинического обоснования.

Клинические особенности возникающих в позднем возрасте острых психозов зависят прежде всего от состояния мозговой деятельности, на фоне которого они развиваются. Чем отчетливее выражены предшествующие ост-

рому психозу психоорганические изменения, тем более редуцированную, рудиментарную форму приобретают экзогенные психотические синдромы. Если, например, острый психоз, вызванный дополнительными вредностями, развивается на фоне отчетливого психоорганического снижения, то его клинические проявления могут ограничиваться временным усилением ночного беспокойства или амнестической дезориентировки.

Наблюдающаяся в старости особая возрастная окраска экзогенных психозов нередко придает им значительное сходство с острыми психотическими расстройствами при сенильной или сосудистой деменции. Отмечаются, например, те же признаки ночной суетливости со "сборами в дорогу" и амнестической дезориентировки с элементами сдвига ситуации в прошлое, а также особой деловитой активностью, которые считают характерными для старческого делирия или псевдоделирия.

В результате свойственных старческому возрасту особых констелляций патогенетических факторов могут развиваться и особые синдромальные картины острых психозов, встречающиеся лишь изредка у более молодых людей. К ним относятся, например, сравнительно "чистые", т.е. протекающие при ясном сознании и без бредовых расстройств галлюцинозы, в частности зрительные [Reimer F., 1970].

Необходимо отметить и некоторые общие особенности острых экзогенно-органических психозов в старческом возрасте. В отличие от острых экзогенных психозов более раннего возраста наблюдаются преимущественно кратковременные, транзиторные психотические расстройства, нередко многократно повторяющиеся. Существует отчетливая зависимость между возникновением эпизодов психоза и характерными для позднего возраста нарушениями сна и ритма чередования сна и бодрствования.

Однако общевозрастные изменения клинической картины острых психозов позднего возраста необязательны. Г.П.Поппе (1966) отмечал, что в старости возможны и более типичные для экзогенного типа реакций клинические картины, в первую очередь делириозные. Этот же автор указал на то, что возрастные атипии клинической картины острых психозов возрастают не всегда строго параллельно увеличению возраста манифестации психоза. В целом, однако, сенильноподобные видоизменения клинической картины острых психозов с увеличением возраста больных в период манифестации болезни становятся более выраженными и частыми [Галабаева Д.М., 1973]. Наблюдения многих авторов [Поппе Г.К., 1966; Штернберг Э.Я., 1970; Галабаева Д.М., 1973] указывают на то, что экзогенные психозы могут развиваться даже в глубокой старости, т.е. у лиц старше 80 лет.

В обобщенном виде особенности острых экзогенно-органических психозов старости состоят в более редком развитии кататоно- и маниаформных компонентов двигательного возбуждения, сравнительно малой выраженности аффекта страха и галлюцинаторных расстройств, известной монотонности клинической картины при наступающем обычно вечером или ночью обострении психических расстройств, преобладании сенильных черт амнестической дезориентировки (элементы "сдвига в прошлое" и "сенильной деловитости") и возрастной тематики бредовых высказываний (идеи ущерба, ограбления, разорения и обнищания и т.п.). Еще В.В.Срезневский (1940) отмечал патопластическую сенильноподобную окраску даже при сравнительно благоприятно развивающихся экзогенных психозах позднего возраста, которые создают впечатление начинающейся деменции в связи с преобладанием грубых нарушений памяти и выраженности амнестической дезориентировки, скудости и однообразия делириозных переживаний. Позднее

такие же наблюдения описывали зарубежные психиатры. Известный немецкий психиатр W.Poldinger (1971) выделял среди психозов спутанности старческого возраста особые "состояния амнестической спутанности". Английские психиатры [Roth M., 1952, 1959; Post F., 1955, 1965; Mayer-Gross W., Slater E., Roth M., 1960] описывали внутри группы острых психозов позднего возраста особые "дисмнестические синдромы" и "состояния, приближающиеся к клинической картине сенильной деменции". Французские психиатры [Wertheimer J., Schwed P., 1972] различали в позднем возрасте "простые состояния спутанности" с сенильноподобной клинической картиной и преобладанием амнестических нарушений (преимущественно "церебрально обусловленные") и сложные состояния "онирической спутанности" (etats confuso-oniriques), близкие к экзогенным психозам более раннего возраста. Двигательное беспокойство при острых экзогенно-органических психозах позднего возраста также отличается определенными особенностями своих проявлений и динамики. Близкое к сенильной деловитости и старческому "бреду занятия" двигательное беспокойство на раннем этапе заболевания в дальнейшем может переходить во все более однообразные, лишенные целенаправленности движения и, наконец, в интеративное беспокойство, состоящее из стереотипных фрагментов движений.

Среди факторов, играющих дополнительную патопластическую роль при формировании клинической картины острых экзогенных психозов старости, по мнению ряда авторов [Поппе Г.К., 1966; Галабаева Д.М., 1972, и др.], заметное место занимают расстройства зрения и реже слуха. При острых психозах позднего возраста с картиной галлюцинаторной спутанности Д.М.Галабаева наблюдала выраженные дефекты зрения у 44 % больных. В таких случаях обычно возникают обратимые психопатологические расстройства, которые следует квалифицировать как зрительный галлюциноз. В его клинической картине нет помрачения сознания, выраженного аффекта страха, внушаемости и двигательного беспокойства; ориентировка сохранена; бредовая трактовка выражена мало, нередко сохраняется частичная критика. Этими клиническими особенностями зрительные галлюцинозы у офтальмопатов отличаются от делирия. Существуют и определенные феноменологические особенности зрительных галлюцинаций: массовость, подвиж- ность, повторяемость, обычно малые размеры зрительных образов (так называемые лилипутские галлюцинации). Довольно часто больные остаются "зрителями" по отношению к галлюцинаторным переживаниям: то безучастными или даже заинтересованными, то встревоженными или испуганными. При некоторых зрительных галлюцинациях возникают обманы и других органов чувств (ощущение прикосновения, запахи, звуки и т.п.).

Течение таких зрительных галлюцинозов бывает различным. Часть из них, особенно формы, возникающие остро после глазных операций (или потери зрения) без предшествующих психоорганических изменений, бывают полностью обратимыми. Другие формы, в частности те, при которых, кроме зрительных, наблюдаются и другие галлюцинаторные расстройства, переходят в делириозные состояния. Наконец, третьей группе этих психозов свойственно хроническое течение.

Некоторые наблюдения свидетельствуют о том, что в развитии острых психозов типа зрительных галлюцинозов важную роль играет психологически-ситуационный фактор. Уже E.Griinthal (1957, 1958) указал на возможность возникновения у стариков "фантастических зрительных образов" после длительного закрытия глаз. Da Cameron (1963) доказал это положение в следующих опытах. Он поместил больных старческого возраста с легкими

признаками органического снижения психической деятельности днем в темное помещение и наблюдал возникновение острых состояний спутанности со зрительными галлюцинациями. Роль сенсорной депривации в развитии некоторых острых психозов старческого возраста была, таким образом, доказана с достаточной убедительностью.

Пока клинически недостаточно изучена особая группа острых психозов старческого возраста, в генезе которых, по данным литературы, психогенные и ситуационные факторы играют существенную патогенетическую или по меньшей мере провоцирующую роль. Многие авторы описывали острые психотические состояния с картиной галлюцинаторной спутанности, непосредственно связанные с психотравмирующими переживаниями (смерть супруга или другого близкого человека) или резкими переменами жизненной ситуации (переезд на новую квартиру, поступление в больницу или дом инвалидов, уход на пенсию и т.п.). Возможно, что часть случаев, описанных K.Stauder (1955) как "пенсионное банкротство", также относится к этой группе психозов. R.Schindler (1953), H.Hoff (1958) предположили существование "психических факторов сенильной декомпенсации". Такие же механизмы лежат, возможно, и в основе динамики состояния престарелых больных с более или менее упорядоченным поведением в домашней обстановке. У таких больных после поступления в больницу нередко отмечается резкое ухудшение в виде острого состояния спутанности. Однако трактовка таких случаев как психореактивных вряд ли обоснована. В наблюдавшихся нами психозах такого типа можно было скорее всего говорить о ситуационно обусловленной декомпенсации текущего, но до этого сравнительно медленно прогрессирующего органического, сенильно-атрофического или сосудистого процесса.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Патогенез острых психозов позднего возраста чаще всего сложен. В их генезе, несомненно, существенную роль играют общемозговые возрастные и(или) сосудистые изменения, на фоне которых развивается психоз. Но его развитие в большой мере обусловлено внешними и соматическими причинами. Все же среди них преобладают присущие позднему возрасту инфекционные процессы (в частности, инфекции дыхательных путей, легких и урогенитального аппарата) и общесоматические заболевания (диабет, уремия и др.); нередко причиной этих психозов становятся травмы (переломы шейки бедра и др.). Особое место занимают сердечно-сосудистые заболевания (инфаркт миокарда, декомпенсация сердечно-сосудистой деятельности и др.). Это дает основание согласиться с мнением И.В.Давыдовского (1966), что у престарелых больных одновременно существует множество различных по природе болезней. Особое практическое значение для диагностики этих психозов имеет то, что соматические болезни при психозах позднего возраста часто сопровождаются слабовыраженной или "немой" клинической картиной (например, "немые" пневмонии без лихорадки и значительных изменений крови у стариков).

При острых психозах позднего возраста также прослеживаются некоторые общие психопатологические закономерности. Так, наиболее выраженные аментивные картины (сновидное помрачение сознания, бессвязность мышления и речи, растерянность, страхи, глубокое нарушение алло- и аутопсихической ориентировки) наблюдаются в позднем возрасте, так же

как и у более молодых людей, при тяжелых хронических заболеваниях, приводящих к истощению организма. Уже было показано значение психосоциальных (психогенных, ситуационных) факторов, которые нередко провоцируют заболевание или декомпенсацию состояния больных. К числу патогенетических можно отнести и факторы, связанные с нарушением функции анализаторов (зрительного, слухового) и оказывающие патопластическое влияние на картину болезни.

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Терапия больных с острыми психозами проводится в стационаре психиатрического или психосоматического профиля. Основное значение при этом имеют меры, направленные на улучшение их соматического состояния. В некоторых случаях этого бывает достаточно для купирования психотического состояния. Как правило, в связи с соматическими противопоказаниями барбитураты используются очень ограниченно. Для лечения острых психозов позднего возраста чаще всего применяют транквилизаторы (седуксен), обычно парентерально. Нейролептические средства, которые сами по себе могут усилить состояние спутанности, применяют только по строгим показаниям, осторожно и в значительно сниженных по сравнению с обычными дозах (до $^1/_3$ обычной дозы).

Реабилитационные мероприятия ограничены соматическим состоянием и возрастом больных. Возможна лишь элементарная трудовая терапия в отделении.

Трудовая и судебно-психиатрическая экспертиза: больные острыми психозами нетрудоспособны, недееспособны и невменяемы.

Прогноз острых экзогенно-органических психозов старческого возраста различен и в целом весьма серьезен. Летальный исход, по данным Д.М.Галабаевой (1973), M.Roth (1955), F.Post (1965), наблюдается в значительной части случаев — до 50%, а по данным J.Wertheimer, P.Schwed (1972) — до 27 % случаев. Однако почти все авторы считают, что в большинстве случаев возможен полный выход из психоза. Еще В.В.Срезневский (1940) указал на определенную группу острых психозов позднего возраста, при которых острое психическое расстройство переходит в состояние дефекта (общее обеднение психики, нарушения памяти и ориентировки, снижение психической активности, преобладание благодушно-эйфорического настроения). Пока неясно, являются ли такие "состояния психической слабости" стационарными (подобно аналогичным состояниям после тяжелых экзогенных психозов более раннего возраста) или в дальнейшем происходит прогредиентное развитие слабоумия, на начальном этапе которого, возможно, возник психоз.

ХРОНИЧЕСКИЕ ГАЛЛЮЦИНОЗЫ

Это сравнительно редкие психические расстройства. Они манифестируют в различные периоды позднего возраста (чаще в старости) и проявляются галлюцинозом — зрительным, вербальным, тактильным, обонятельным или смешанным. Эта группа психозов неоднородна как в психопатологическом, так и в нозологическом отношении (хотя этот вопрос еще недостаточно выяснен). Наряду с "чистыми" (изолированными) галлюцинозами, представляющими собой разновидность "парциального помешательства" (по

терминологии старых авторов), в эту группу психозов включают некоторые переходные формы между этими психозами и так называемыми бредовыми галлюцинозами.

Нозологическая принадлежность большинства психозов, относящихся к галлюцинозам позднего возраста, неясна, что оправдывает их выделение в особую группу психических расстройств старческого возраста на основании чисто синдромальной характеристики. Достаточно обосновано их отнесение как к экзогенно-органическим расстройствам, так и к заболеваниям, обусловленным эндогенными факторами.

Н.Ф.Шахматов (1976) пытался обосновать самостоятельность группы галлюцинозов позднего возраста, с одной стороны, их близостью к бредовым инволюционным психозам (параноидам малого размаха), а с другой — возможностью перехода одного вида галлюцинаторных расстройств в другой. Автор склоняется к причислению этих форм к функциональным психозам позднего возраста (ранним и поздним вариантам инволюционных параноидов). Такая трактовка представляется правомерной только в отношении части этих форм, тогда как остальные могут быть выделены лишь на синдромальной основе.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

О редкости галлюцинозов позднего возраста, описанных как немногочисленные или единичные случаи, свидетельствуют наблюдения Н.Ф.Шахматова (1976). По данным этого автора, хотя он определяет границы этой группы психозов шире, чем другие исследователи, галлюцинозы занимают небольшое место среди других психических расстройств позднего возраста (0,1—0,5 %).

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

ОСОБЫЕ ВЕРБАЛЬНЫЕ ГАЛЛЮЦИНОЗЫ СТАРОСТИ

Вербальные галлюцинозы встречаются наиболее часто среди галлюцинозов старости. Они наблюдаются при разных психических заболеваниях позднего возраста и особенно часто при сосудистых психозах и шизофрении (эти формы рассматривались в предыдущих главах). В этой главе речь идет об особых вербальных галлюцинозах старости — так называемых галлюцинозах типа Шарля Бонне[1] или галлюцинаторных расстройствах у глухих и тугоухих. Несмотря на редкость и небольшое практическое значение этих форм, они представляют значительный теоретический интерес.

Галлюцинации и галлюцинозы типа Шарля Бонне описывали со второй половины прошлого века, однако чаще в виде зрительных галлюцинозов у слепых, нежели в форме вербальных галлюцинозов. В отечественной литературе этот вопрос наиболее полно освещен в работах Е.А.Попова (1941, 1946). Отдельные случаи были приведены В.М.Бехтеревым (1903), В.А.Гиляровским (1949), Э.Я.Штернбергом (1959), J.Troisier, M.Nathan (1923).

[1] По фамилии швейцарского натуралиста начала прошлого века Cherles Bonnet, описавшего у своего ослепшего деда зрительные галлюцинации без других признаков психического заболевания.

Основные клинические особенности этих форм сформулировал de Morsier (1930). К ним относятся развитие галлюцинаторных расстройств впервые в позднем возрасте; отсутствие других проявлений психического заболевания; сочетание галлюциноза с тяжелым заболеванием органов зрения или слуха. В монографии Е.А.Попова содержится приблизительно такое же описание основных особенностей этих галлюцинаторных расстройств. Заболевание манифестирует обычно в глубоком старческом возрасте, но несколько раньше (в среднем в 68,4 года), по сравнению с такими же зрительными галлюцинозами. Течение бывает затяжным (в отдельных случаях более 15 лет). При этом нередко периоды усиления галлюцинаторных расстройств ("наплыва голосов") чередуются с периодами относительного их затухания.

Галлюциноз чаще бывает поливокальным, но мы наблюдали больную, слышавшую "один и тот же крикливый женский голос". Нередко голоса как бы вырастают из ушных шумов (треск, гудение, свист и т.п.) и на начальном этапе болезни могут иметь сходство с этими шумами (например, больные слышат голоса, похожие на шипение в ушах). Галлюцинации всегда истинные, отличаются чувственной яркостью и проекцией в окружающее пространство. Вечером и ночью они обычно усиливаются. Содержание голосов, обращенных, как правило, к больным, обычно неприятное (брань, угрозы и т.п.); изредка бывают императивные голоса. В период усиления галлюциноза больные убеждены в реальности голосов, критическое отношение к ним утрачивается. Однако даже в периоды усиления галлюцинаторных расстройств, когда голоса становятся совершенно реальными, не наблюдается сколько-нибудь значительного развития бредовых построений (самостоятельные или "объясняющие" голоса). Наплывы галлюцинаций сопровождаются тревогой. Несмотря на затяжное, часто многолетнее течение, у больных не развивается органическая деменция, хотя нередко бывают легкие признаки общепсихического снижения.

Однозначная нозологическая трактовка галлюцинозов типа Шарля Бонне весьма трудна. Безоговорочное причисление их к органическим (сосудистым или атрофическим) процессам клинически недостаточно обосновано. Наиболее правомерна точка зрения ряда отечественных авторов [Бехтерев В.М., 1903; Попов Е.А., 1941; Гиляровский В.А., 1949; Штернберг Э.Я., 1959], рассматривающих галлюцинозы типа Шарля Бонне как особую форму парциального психического расстройства, в генезе которого наряду с общевозрастными психическими изменениями существенную или даже решающую роль играет потеря слуха.

Напомним, что дефекты слуха также участвуют в патогенетических механизмах хронических галлюцинозов при сифилисе мозга и хроническом алкоголизме. К.А.Скворцов (1933, 1936), например, описал сифилитические галлюцинозы у больных с поражением внутреннего уха. Такие же наблюдения принадлежат H.Schulte (1931). И.В.Стрельчук (1970) наблюдал поражения слуха у больных с хроническими алкогольными галлюцинозами.

ЗРИТЕЛЬНЫЕ ГАЛЛЮЦИНОЗЫ

Изолированные (чистые) зрительные галлюцинозы старости по клиническим особенностям и условиям возникновения в основном соответствуют галлюцинозам типа Шарля Бонне. Отдельные наблюдения были описаны В.М.Бехтеревым (1903), С.П.Рончевским (1933), С.Г.Жислиным (1935), Е.А.Поповым (1941, 1946), В.А.Гиляровским (1946, 1949), Э.Я.Штернбергом

(1960), Н.С.Ивановой (1966), Н.Ф.Шахматовым (1976), de Morsier (1930), F.Reimer (1970). Большинство приведенных в литературе случаев относятся к заболеваниям глубокой старости, т.е. к людям старше 70—80 лет (собственные наблюдения; наблюдения Н.С.Ивановой, определившей средний возраст таких больных 80,2 года).

Общие клинические особенности зрительных галлюцинозов старческого возраста в основном сходны с таковыми при вербальных галлюцинозах старости. Они имеют следующие основные черты: 1) в наиболее типичных случаях зрительный галлюциноз остается изолированным (парциальным) психическим расстройством при ясном сознании, без бредовых расстройств и нарушений поведения; 2) обычно сохраняется критическое отношение к галлюцинаторным переживаниям, только в периоды наплыва галлюцинаций они становятся полностью реальными; по отношению к галлюцинаторным образам больные чаще всего остаются "зрителями", иногда даже заинтересованными, страх и тревога, связанные с психотическими переживаниями, возникают далеко не всегда; 3) к феноменологическим особенностям галлюциноза относятся множественность, подвижность и необычайная красочность (сценоподобность) зрительных обманов, преимущественно малые размеры галлюцинаторных образов (лилипутские галлюцинации). Галлюцинации всегда бывают истинными и проецируются в окружающее пространство. В ряде случаев галлюцинаторные расстройства развиваются в определенной последовательности [Штернберг Э.Я., 1960; Иванова Н.С., 1966]: сначала возникают элементарные зрительные обманы, затем "картинные" (портретные) и "панорамные", т.е. расположенные в одной плоскости галлюцинации, и лишь вслед за ними — объемные зрительные обманы, т.е. двигающиеся и действующие в пространстве фигуры. На этой стадии возможно присоединение отдельных обманов других органов чувств — тактильных (прикосновение) или обонятельных (запахи), реже элементарных звуковых; 4) зрительные галлюцинозы старческого возраста бывают затяжными или волнообразными (чередование затухания и усиления галлюцинаторных образов — "наплывов").

Клинические наблюдения указывают на неоднотипность зрительных галлюцинозов. На одном полюсе этой группы психозов старости находятся так называемые галлюцинозы типа Шарля Бонне, т.е. зрительные галлюцинозы у слепых или у лиц с небольшими остатками зрения [Бехтерев В.М., 1903; Попов Е.А., 1941, 1946; Гиляровский В.А., 1946, 1949; Штернберг Э.Я., 1960, и др.].

По поводу этих форм велась длительная дискуссия в литературе. Возникла, в частности, концепция "периферического генеза" галлюцинаций и галлюцинозов. Против этого предположения, однако, приводятся следующие доводы: а) крайняя редкость этих наблюдений, резко контрастирующая с частотой слепоты в старческом возрасте; б) отсутствие временной связи между утратой зрения и возникновением психоза, так как такие галлюцинозы нередко возникают через много лет после наступления слепоты; в) явное преобладание этих психических расстройств в старческом возрасте. Некоторые авторы [Бехтерев В.М., 1903; Попов Е.А., 1941; Штернберг Э.Я., 1960] склонялись к признанию этих форм, хотя и сугубо предположительному, "особым" (самостоятельным) психическим расстройством старческого возраста, в генезе которого наряду со слепотой существенную роль играют возрастной фактор и легкие органические изменения. В пользу предположения о ведущем значении слепоты среди других патогенетических факто-

ров может говорить клиническая близость этих форм к острым зрительным галлюцинозам у офтальмопатов.

Однако, помимо типичных случаев галлюцинозов Шарля Бонне, в некоторых наблюдениях галлюцинаторные расстройства возникали на фоне отчетливых психоорганических изменений, в частности дисмнестических расстройств. По клиническим особенностям эти психоорганические изменения можно отнести к психическим нарушениям, обусловленным церебральным атеросклерозом. Описанные Н.С.Ивановой зрительные галлюцинозы глубокой старости, отличавшиеся от вышеприведенных наблюдений регредиентностью и курабельностью, можно считать особым проявлением старческого церебрального атеросклероза. Такой точки зрения придерживается F.Reimer в своей монографии, посвященной зрительным галлюцинозам (1970).

ОБОНЯТЕЛЬНЫЕ ГАЛЛЮЦИНОЗЫ

Обонятельные галлюцинозы позднего возраста в строгом понимании (т.е. изолированные, "чистые" обонятельные галлюцинозы), очевидно, встречаются крайне редко. Случаи, описанные Н.Ф.Шахматовым (1972, 1976), являются по существу бредовыми галлюцинозами или "параноидами малого размаха" со значительной долей обонятельных (и тактильных) галлюцинаций, т.е. в целом соответствуют формам, описанным в главе "Функциональные психозы позднего возраста". Название "обонятельный галлюциноз" не совсем правомерно и для описанных D.Harbeck (1965) случаев с сенситивным бредом отношения и обонятельными галлюцинаторными расстройствами (запахи, исходящие от собственного тела) и ипохондрической фиксацией на них. D.Harbeck предположил, что его наблюдения относятся к органическим церебральным заболеваниям; однако такие клинические картины, как известно, наблюдаются и в более молодом возрасте, в частности при шизофрении [Mayer-Gross W., 1932].

Единичные случаи, рассматриваемые нами как особые обонятельные галлюцинозы позднего возраста, отличались от наблюдений Н.Ф.Шахматова (1976) отсутствием бреда преследования или ущерба, направленного против соседей, и т.п. В этих случаях неприятные запахи, иногда в сочетании с неприятными тактильными и висцеральными ощущениями, возникали у больных только в определенной обстановке (например, в своей комнате), но рассматривались ими как "случайные", как дефекты строительства дома и т.п. Все же нельзя исключить розможность существования переходных форм между поздними параноидными психозами с обонятельными галлюцинациями и крайне редкими "чистыми" обонятельными галлюцинозами, нозологическая природа которых остается пока неясной.

ТАКТИЛЬНЫЕ ГАЛЛЮЦИНОЗЫ

Группа психических расстройств, объединяемых общностью основных синдромальных проявлений — преобладанием тактильного галлюциноза в сочетании с бредом одержимости (пораженности) кожными паразитами, носит название тактильного галлюциноза, или пресенильного дерматозойного бреда Экбома. Этот синдром в отличие от других (зрительных, вербальных и обонятельных) галлюцинозов старости весьма различен по структуре.

Существует мнение, что он встречается и как самостоятельное психическое расстройство позднего возраста. Именно этим обстоятельством, а также тем, что тактильные галлюцинозы свойственны преимущественно позднему возрасту, и объясняется их рассмотрение в разделе, посвященном особым формам психозов позднего возраста.

Сочетание тактильного галлюциноза с бредом одержимости кожными паразитами описывалось в психиатрической и дерматологической литературе под разными названиями: "нейродермия с паразитофобией", "локальная (ограниченная) ипохондрия", "навязчивый зоопатический галлюциноз", "пресенильный дерматозойный бред", хронический тактильный галлюциноз, бред одержимости паразитами. Столь же различны и точки зрения исследователей на психопатологическую оценку этого расстройства, его место в систематике психических болезней.

Одни авторы [Шахматов Н.Ф., 1976; Ekbom K., 1938] рассматривали тактильный галлюциноз как разновидность пресенильных (инволюционных) бредовых психозов; другие [Harbauer H., 1949; Fleck U., 1955; Schwartz H., 1959] описали развитие этого синдрома при эндогенных депрессиях. Н.С.Иванова (1966), G.Huber (1972), H.Weitbrecht (1973) наблюдали его при шизофренических психозах, а N.Bers, K.Conrad (1954), H.Kehrer (1959), B.Bergmann (1963) указывали на его органическую природу. N.Bers, K.Conrad (1954) определяли это расстройство как хронический тактильный галлюциноз и сближали его с проявлениями экзогенного типа реакций. В отличие от них Н.С.Иванова показала возможность развития тактильного галлюциноза при различных эндогенных и органических психозах позднего возраста.

В связи с расхождениями в диагностике и трактовке этого галлюцинаторно-бредового расстройства достоверных сведений о его распространенности нет.

По мнению большинства исследователей, среди больных с тактильным галлюцинозом преобладают лица позднего, особенно инволюционного (50—65 лет) возраста. Женщины заболевают в 3—4 раза чаще, чем мужчины.

Собственные и изложенные в литературе клинические наблюдения показывают, что синдрому тактильного галлюциноза свойственна определенная возрастная предпочтительность, но он встречается и при различных органических (сосудистых, атрофических, опухолевых) и эндогенных заболеваниях. Некоторые авторы [Harbauer H., 1949] высказали мнение, что для возникновения этого синдрома обязательно наличие кожного поражения или реальных парестезий (например, при диабете и т.п.). Однако для преобладающего большинства случаев это предположение остается недоказанным. При некоторых органических заболеваниях не исключены церебральные основы патологических ощущений. В отношении большинства случаев патогенез синдрома остается невыясненным.

Структура синдрома зависит от заболевания, в рамках которого он развивается. В наиболее типичных и развернутых случаях тактильного галлюциноза больные испытывают постоянные мучительные патологические ощущения на поверхности кожи, под ней и на слизистых оболочках в виде зуда, жжения, укусов, уколов, боли и т.п. По убеждению больных, эти ощущения вызывают многочисленные, обычно чрезвычайно мелкие паразиты ("микробы", жучки, червячки и т.п.). Нередко больные чувствуют шевеление, передвижение или скопление этих существ под кожей. Как правило, больные напоколебимо убеждены в том, что причиной всех мучительных ощущений являются паразиты. В большинстве случаев бред ограничивается убеждением в пораженности организма этими мелкими существами. Как правило, больные проявляют большую и неутомимую бредовую активность, постоянно обращаются к врачам, в частности к дерматологам. Не получая, по их мнению, помощи и не встречая понимания, они сами активно борются против паразитов (лечатся мазями, втираниями, внутренними средствами и т.п., без конца моются, меняют,

стирают, дезинфицируют белье и т.д.). Тактильный галлюциноз обычно сопровождается зрительными иллюзиями — больные собирают грязь, шелушащиеся слои кожи, нитки и т.п. и показывают их окружающим как обнаруженных паразитов. Нередко бывают ипохондрические расстройства, в частности появляются опасения, а затем и убежденность, что паразиты наносят большой вред здоровью. Иногда ипохондрические идеи достигают степени нигилистического бреда; в таких случаях больные говорят о проникновении паразитов в мозг, внутренние органы и т.д. Настроение становится подавленным и тревожным. Кожные ощущения имеют предпочтительную локализацию (лицо, руки, гениталии, задний проход и др.). Во многих случаях, особенно при шизофренических психозах, патологические ощущения более разнообразны: конкретные, предметные ощущения, характерные для тактильных галлюцинаций, сочетаются с сенестопатиями и парестезиями. Бредовые идеи преследования присоединяются к бреду одержимости кожными паразитами только в редких случаях (преимущественно при шизофрении).

Варианты синдрома соответствуют заболеванию, в рамках которого он развивается. Например, при органических заболеваниях он бывает более простым и однообразным, ограничивается тактильными галлюцинациями и бредовой убежденностью в существовании кожных паразитов. При органических процессах старческого возраста возможны варианты синдрома, при которых больные высказывают бред пораженности кожи неодушевленными предметами (песок, осколки стекла и т.п.). Тактильный галлюциноз органического генеза чаще бывает регредиентным или рецидивирующим.

Синдром тактильного галлюциноза, возникающий в структуре эндогенных депрессий [Harbauer H., 1949; Fleck U., 1955; Schwarz H., 1959, и др.], характеризуется подавленным настроением, выраженным чувством болезни и ипохондрическими опасениями. По выходе из депрессии все расстройства полностью исчезают. При шизофренических психозах (обычно малопрогредиентных) патологические ощущения наиболее разнообразны. К тактильным галлюцинациям часто присоединяются сенестопатии, ипохондрический и в том числе нигилистический бред, а иногда и отдельные бредовые идеи преследования. Эти шизофренические психозы бывают весьма затяжными.

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Лечение больных галлюцинозами проводится психотропными препаратами. При этом необходимо учитывать наличие связанных с процессами старения факторов риска (соматические заболевания, психоорганические изменения), которые могут существенно менять реакцию больных на психотропные препараты и обусловливать тяжелые осложнения. Поэтому предпочтительно использование так называемых мягких нейролептиков (сонапакс — до 50—100 мг/сут, хлорпротиксен — до 100 мг/сут). Назначение галоперидола допустимо лишь в низких дозах (0,5—1,5 мг/сут). Опыт применения новых атипичных нейролептиков в геронтопсихиатрии незначителен. При использовании этих препаратов требуется крайняя осторожность. Назначают их в небольших дозах (клозапин — по 50 мг/сут, рисперидон — от 0,5 до 2 мг/сут).

Терапия обычно проводится в стационаре. Уход за больными в этих случаях аналогичен таковому при функциональных психозах позднего возраста (см.). Некоторые больные могут лечиться амбулаторно.

Трудовая и судебно-психиатрическая экспертиза: большинство больных нетрудоспособны. Вопрос о дееспособности больных галлюцинозами позднего возраста решается индивидуально.

Прогноз галлюцинозов позднего возраста из-за их затяжного течения в большинстве случаев неблагоприятный. Реже галлюциноз бывает волнооб-

разным, с периодами затухания и обострения болезненных явлений. Исключительно редки случаи практического выздоровления. Прогноз зависит не только от психического, но и от неврологического и соматического состояния больных.

Глава 4

СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Психические расстройства при сосудистых заболеваниях головного мозга — группа патологических состояний, развивающихся вследствие нарушений мозгового кровообращения разной этиологии и патогенеза.

Атеросклероз, гипертоническая болезнь, внутричерепные аневризмы, васкулиты и амилоидоз мозговых сосудов могут вызывать как острые (инсульты, преходящие нарушения, кризы), так и хронические расстройства мозгового кровообращения, что находит отражение в различных по глубине и характеру психических отклонений. Сосудистое поражение головного мозга и обусловленные им психические расстройства могут развиваться в любом возрасте, однако они значительно учащаются во второй половине жизни, достигая пика своего распространения в старости. Психические нарушения церебрально-сосудистого генеза составляют 28,1 % всех случаев психической патологии у лиц старше 60 лет, обращающихся в общую поликлинику, и около 40 % среди лиц старше 74 лет [Михайлова Н.М., 1996].

В последние годы резко улучшились возможности диагностики сосудистых заболеваний головного мозга. Это произошло благодаря внедрению в клиническую практику прижизненной визуализации (КТ, МРТ, однофотонно-эмиссионной томографии, позитронно-эмиссионной томографии и др.) мозговых структур, позволяющих наблюдать и количественно оценивать структурные, гемодинамические и метаболические изменения в мозге. Все это привело, с одной стороны, к выработке более строгих и четких критериев диагностики сосудистого мозгового процесса, а с другой — к значительному пересмотру подходов, принципов типологии и классификации психических нарушений при сосудистой патологии головного мозга, особенно стойких когнитивных расстройств (деменции).

Современные оценка и подходы к дифференциации психических расстройств, наблюдающихся при сосудистых заболеваниях головного мозга, во многом определяются и новыми подходами к классификации психических заболеваний (МКБ-10) с их преимущественно синдромологическим принципом, а также использованием количественной оценки психопатологических состояний. В силу этого различные психопатологические явления (бредовые, депрессивные, мнестико-интеллектуальные), возникающие при одном и том же сосудистом заболевании головного мозга, нередко оказываются в различных диагностических рубриках. Наиболее определенное положение в МКБ-10 занимает сосудистая деменция. Она отнесена к разделу

9—1701

"Органические, включая симптоматические, психические расстройства" (F.0), составляя общую рубрику F01 (от F01.0 до F01.9).

Причинно-следственные соотношения между сосудистыми заболеваниями головного мозга и наблюдающимися при них психическими расстройствами весьма сложны. Во-первых, при наличии несомненных признаков сосудистого поражения головного мозга далеко не всегда возникают нарушения психики. Во-вторых, даже в тех случаях, где эти нарушения развиваются, их связь с сосудистой патологией может иметь довольно различную степень очевидности — от бесспорной до весьма сомнительной. Это в значительной мере обусловлено как характером сосудистого поражения мозга (его выраженностью, остротой, локализацией), так и возможностью одновременного наличия у больных (особенно пожилого и старческого возраста) другой соматоневрологической патологии (мультиморбидность) и прежде всего такой, как артериальная гипертензия, ишемическая болезнь сердца, сахарный диабет, являющихся "факторами сосудистого риска", а также дегенеративных заболеваний головного мозга (болезнь Альцгеймера, болезнь Паркинсона и др.). Кроме того, имеют значение и конституционально-генетические особенности больного.

При сосудистом заболевании мозга, как и при любой иной органической его патологии, можно наблюдать, с одной стороны, психические расстройства экзогенно-органического ряда[1], которые более непосредственно с ней связаны — "основные" (по Ю.Е.Рахальскому, 1964) или "облигатные" сосудистые психические нарушения (по J.Quind, 1975), а с другой — так называемые эндоформные (эндогеноморфные) психические нарушения — "условные" (по Э.Я.Штернбергу, 1969), "акцидентальные" (по F.Stern, 1930), связь которых с сосудисто-мозговой патологией более опосредована и проблематична.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Различают три группы психических нарушений сосудистого генеза: экзогенно-органические психические расстройства — преходящие и стойкие; сосудистую деменцию и эндоформные психические расстройства.

ЭКЗОГЕННО-ОРГАНИЧЕСКИЕ ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

Эти расстройства могут быть преходящими и стойкими. К преходящим экзогенно-органическим расстройствам относятся оглушенность, спутанность, корсаковский синдром и др., к стойким — хронические астенические состояния, психоорганические расстройства, не достигающие степени деменции, и сосудистое слабоумие. Поскольку последнее представляет наиболее клинически очерченное и значимое состояние, оно рассматривается отдельно.

[1] Понятие "экзогенного" в данном случае имеет отношение не столько к генезу, сколько к особенностям симптоматики болезни. Именно в этом смысле оно используется нами в тексте этой главы.

Эти расстройства представлены целым рядом клинических вариантов.

Оглушенность возникает во время острых нарушений мозгового кровообращения (инсульты, транзиторные нарушения мозгового кровообращения, гипертонические кризы). Ее глубина и продолжительность являются одним из основных показателей тяжести нарушения мозгового кровообращения.

Спутанность также является типичным психопатологическим признаком острого расстройства мозгового кровообращения. Она наблюдается в 33—50 % случаев ишемического инсульта, в 53—88 % случаев геморрагического инсульта и в 29 % случаев преходящих нарушений мозгового кровообращения [Gustafson Y., 1991]. При состоянии спутанности наряду с легкой оглушенностью (обнубиляцией) отмечаются выраженная истощаемость и неустойчивость внимания, фрагментарность мышления, дезориентировка во времени и месте, порой с ложной ориентировкой, ослабление памяти. Часто наблюдаются делириозные и онирические элементы. Спутанность может протекать как на вялоапатическом или благодушно-эйфорическом эмоциональном фоне, так и сопровождаться страхом, тревогой с выраженным двигательным беспокойством. Нередки, особенно у больных старческого возраста, экмнестические элементы, порой с картинами "жизни в прошлом", с имитацией фрагментов из былой профессиональной деятельности или семейно-бытовых сцен ("острый старческий делирий" — по С.Г.Жислину, 1967). Типичны флюктуации состояния. Характерно усиление явлений спутанности в ночное время. Степень выраженности спутанности в каждом конкретном случае бывает различной: от легкой, когда больные несколько заторможены или суетливы и при этом растеряны и рассеяны, — до грубой инкогеренции с речевой бессвязностью. В широких пределах колеблется и ее продолжительность — от нескольких дней до нескольких недель и даже месяцев. Такие затяжные состояния подострой спутанности могут ошибочно оцениваться как слабоумие. Однако от последних они отличаются, во-первых, значительной лабильностью состояния, во-вторых, "противоречивостью" мнестических нарушений, когда больной, например, может назвать день недели или число, но неправильно определяет месяц или время суток; не столько забывает текущие события, сколько путает их последовательность; наконец, наличием повторяющихся кратковременных вечерних или ночных эпизодов грубой дезориентировки с отрывочными зрительными или слуховыми галлюцинациями с суетливостью. Состояния спутанности могут быть (особенно в старости) основным клиническим проявлением нарушения мозгового кровообращения (чаще микроинсульта или лакунарного инфаркта) при рудиментарной неврологической симптоматике.

Предполагается, что в генезе острой спутанности, возникающей при нарушении мозгового кровообращения, имеют значение угнетение функции холинергической системы, а также повышение уровня кортизола, связанные с ишемией мозга [Gustafson Y., 1991]. Указывается и на роль локализации инсульта: чаще спутанность наблюдается при инфарктах задней мозговой артерии правого полушария [Бабенкова СВ., 1971]. Спутанность при инсульте является неблагоприятным прогностическим признаком, свидетельствующим о большой вероятности летального исхода или развития деменции [Gustafson Y., 1991]. Впрочем, появление спутанности у больного старческого возраста с сосудистой патологией мозга далеко не всегда указывает на острое нарушение мозгового кровообращения. Она может быть обусловлена

альной патологией, а также рядом других экзогенных факторов (заболеваниями легких, побочным действием лекарственных средств). Наличие выраженных делириозных или онирических компонентов особенно характерно для присутствия токсического фактора. Возможны состояния спутанности как эквиваленты эпилептических припадков при инфарктах базальных отделов височных лобных долей мозга. Поэтому важны не только тщательная психопатологическая дифференциация спутанности у больных с сосудистой патологией головного мозга, но и выяснение ее конкретных причин. Такие термины, как "сосудистая" и тем более "атеросклеротическая" спутанность, употреблять в таких случаях нецелесообразно: они являются устаревшими и не отражают конкретных механизмов развития спутанности у больного сосудистым поражением мозга.

Спутанность, согласно критериям МКБ-10, относится к рубрике F05 "Делирий, не обусловленный алкоголем или другими психоактивными веществами".

Корсаковский синдром следует отграничивать от состояний спутанности, хотя он и связан с ней психопатологическими переходами. Он характеризуется прежде всего резким нарушением памяти на текущие события с явлениями фиксационной амнезии. Возможны конфабуляции, иногда довольно развернутые. В отличие от состояний спутанности появление амнестического синдрома не только более однозначно указывает на развитие у больного острого нарушения мозгового кровообращения, но и на его возможную локализацию — медиально-лобно-височные (гиппокамп) отделы, особенно правого полушария [Бабенкова С.В., 1971], или таламус. При развитии амнестического синдрома также не следует спешить с постановкой диагноза деменции, так как этот синдром может оказаться в значительной степени обратимым, т.е. представлять собой одну из разновидностей "переходных синдромов" (по H.Wieck, 1956).

Этот синдром по МКБ-10 относится к рубрике F04 "Органический амнестический синдром, не обусловленный алкоголем или другими психоактивными веществами".

К более редким синдромам, наблюдающимся у больных с инсультами, относятся *эйфорически-псевдопаралитические* и *апатико-абулические* состояния [Штернберг Э.Я., 1969]. Возможность значительной редукции переходных органических синдромов, особенно у лиц сравнительно молодого возраста, перенесших геморрагические инсульты в результате разрыва аневризмы, не исключается и через 1—2 года после инсульта [Медведев А.В., 1972]. К имеющим локальное значение острым экзогенно-органическим симптомам относятся также различные нарушения схемы тела, анозогнозия [Боголепов Н.К., 1964].

Стойкие психические нарушения

Эти нарушения различны по своим клиническим проявлениям. К ним относятся астенические состояния и психоорганические расстройства.

Астенические состояния

Астенические состояния развиваются либо на начальных этапах сосудистого процесса, либо после нарушений мозгового кровообращения и характеризуются психической и физической истощаемостью различной степени выраженности, сочетающейся с жалобами на головную боль, головокружения,

нарушения сна, с эмоциональной лабильностью, признаками слабодушия, различными невротическими образованиями (ипохондрическими, фобическими и др.). Характерны также нарушения внимания и в значительной мере связанные с ними преходящие явления мнестической слабости, особенно заметные при утомлении (трудности быстрого воспоминания необходимой информации). Хотя наличие "сосудистой", в том числе и "атеросклеротической", церебрастении не вызывает никаких сомнений, все же этот диагноз должен ставиться с осторожностью, особенно у лиц, не достигших старческого возраста, и лишь при наличии бесспорных неврологических и параклинических признаков мозгового сосудистого процесса, при исключении функциональных психических нарушений (хронифицированных субдепрессий, дистимий, соматизированных психических расстройств). Вместе с тем нужно отметить, что при отсутствии в анамнезе больных преходящих или острых нарушений мозгового кровообращения, частых дисциркуляторных эпизодов, гипертонических кризов диагноз сосудистой церебрастении носит в значительной степени предположительный характер.

Астенические состояния по МКБ-10 отнесены к рубрике F06.6 "Органически эмоционально лабильные (астенические) расстройства".

ПСИХООРГАНИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

В этих случаях речь идет о нерезко выраженных психоорганических расстройствах, возникающих как на фоне медленно прогрессирующего клинически "безынсультного" течения болезни, так и в результате острых нарушений мозгового кровообращения. На долю психоорганического синдрома (не достигающего степени деменции) сосудистого генеза приходится $^1/_4$ случаев психической патологии, выявляемой среди лиц старше 60 лет, обращающихся в общую поликлинику [Михайлова Н.М., 1996]. У одних больных психоорганические расстройства определяются явлениями торпидности с замедленностью психомоторных реакций, легкими дисмнестическими расстройствами, нарушениями внимания и в значительной мере соответствуют критериям "мягкого когнитивного расстройства" (МКБ-10, рубрика F06.7 "Легкое когнитивное расстройство"), у других больше обращают на себя внимание изменения личности с пассивностью и заметным снижением круга интересов то со стойким налетом благодушия, то с повышенной раздражительностью со склонностью к психопатоподобному поведению (по МКБ-10, рубрика F07.0 "Органическое расстройство личности"). У лиц старческого возраста возможны признаки "сенильной психопатизации" с появлением черствости, эгоцентризма, ворчливости, подозрительности. При компьютерно-томографическом обследовании больных с нерезко выраженными психоорганическими расстройствами обычно обнаруживаются негрубые признаки сосудистого поражения головного мозга: лакунарные инфаркты (главным образом в подкорковой области и односторонние), лейкоараиозис, но встречаются случаи и макроинфарктов. Имеются указания на то, что так называемые сосудистые факторы риска — гипертоническая болезнь [Wilkie F., Eisdorfer C, 1971; Schmidt R. et al., 1991], патология сердца [Breteler M. et al., 1993], сахарный диабет [Reaver G. et al., 1990] даже без нарушений мозгового кровообращения нередко сопровождаются подпороговыми или субклиническими, т.е. улавливаемыми лишь с помощью экспериментально-психологических методов признаками мнестико-когнитивной

недостаточности, которые, однако, могут в значительной степени редуцироваться при соответствующей коррекции этих факторов.

Прогностическое значение нерезко выраженных психоорганических расстройств церебрально-сосудистого генеза не вполне ясно. Они могут переходить в состояния явного слабоумия, хотя, как показывают катамнестические исследования, у многих больных этого не происходит [Михайлова Н.М., 1996].

Нерезко выраженные психоорганические расстройства сосудистого генеза следует дифференцировать от начальных стадий дегенеративных деменций, прежде всего альцгеймеровского типа, а также от так называемой доброкачественной старческой забывчивости. Диагноз нерезко выраженных органических изменений психики сосудистого генеза ставится при наличии неврологических признаков сосудистого мозгового процесса, указаний в анамнезе на нарушения мозгового кровообращения и на основании данных КТ или МРТ, свидетельствующих о сосудистом поражении мозга. В тех же случаях, когда имеется только комплекс церебрально-сосудистых жалоб, но отсутствуют неврологические или компьютерно-томографические признаки сосудистой мозговой патологии, диагноз сосудистого психоорганического синдрома должен рассматриваться как предположительный.

СОСУДИСТАЯ ДЕМЕНЦИЯ

Сосудистое слабоумие развивается вследствие деструктивного поражения головного мозга, вызванного нарушениями мозгового кровообращения. Несмотря на то что слабоумие может возникать при многих сосудистых заболеваниях, наиболее частой его причиной являются атеросклероз и артериальная гипертензия.

Клинические и патогенетические представления о сосудистой деменции в течение многих лет опирались главным образом на концепцию атеросклеротического слабоумия, основной механизм развития которого усматривался в диффузной гибели нейронов ("вторичной мозговой атрофии") вследствие ишемии, вызванной сужением просвета пораженных атеросклерозом сосудов головного мозга. После работ J.Corsellis (1962) и B.Tomlinson и соавт. (1970), показавших особое значение множественных мозговых инфарктов (при достижении их совокупного объема определенной пороговой величины) в развитии сосудистой деменции, приобрел популярность термин "мультиинфарктная деменция" [Hachinski V. et al., 1974], который на некоторое время стал ее синонимом, как было до того с понятием "атеросклеротическое слабоумие". В последние 10 лет, благодаря внедрению методов нейровизуализации и их сочетания с посмертным морфометрическим изучением мозга, произошло быстрое накопление знаний о структурных, гемодинамических и метаболических характеристиках мозга при сосудистой деменции. К настоящему времени очевидно, что морфологической основой сосудистой деменции чаще всего являются инфаркты (точнее, постинфарктные кисты) или диффузная ишемическая деструкция области белого подкоркового вещества (субкортикальная лейкоэнцефалопатия) с демиелизацией, глиозом, гибелью аксонов. Различают крупные и средней величины инфаркты — макроинфаркты, возникающие в результате окклюзий крупных и средних ветвей мозговых артерий (макроангиопатии) и мелкие (лакунарные) инфаркты (величиной до 1,5 см), как правило, множественные, появляющиеся вследствие поражения мелких мозговых артерий (микроангиопатии). Уста-

новлено, что для развития деменции имеют значение совокупный объем мозговых инфарктов или ишемического поражения белого подкоркового вещества (у лиц со слабоумием он в 3—4 раза больше, чем без него), билатеральность инфарктов (достигающая 86—96 % среди больных с деменцией), их локализация. В таких особо "ответственных" за когнитивно-мнестические функции зонах мозга, как лобные, верхнетеменные, нижнемедиальные отделы височной доли, включая гиппокамп, а также таламус, даже небольшие единичные инфаркты могут вызвать слабоумие. На границах с инфарктами могут быть очаги неполного некроза мозговой ткани. Наконец, очень вероятно наличие морфологически интактных, но функционально-инактивных областей клеточных популяций. Для сосудистой деменции характерно значительное (почти в 2 раза по сравнению с возрастной нормой) снижение показателей мозгового кровотока и метаболизма, как правило, двустороннее, с очагами гипометаболизма в корковой и подкорковой области. При этом суммарные показатели гипометаболизма в большей мере коррелируют с показателями когнитивной недостаточности, чем показатели величины деструкции мозгового вещества [Mielke R. et al., 1996]. Отмечены колебания показателей мозгового кровотока, коррелирующие с колебаниями показателей когнитивных функций.

К более редким разновидностям сосудистого поражения мозга, которые могут вызвать слабоумие, относят ламинарный некроз, характеризующийся диффузной гибелью нейронов и глиозом в коре больших полушарий и мозжечка с множественными мелкими очагами деструкции коры в сочетании с глиозом, а также глиоз или неполный ишемический некроз (включая склероз гиппокампа). Эти типы поражения мозга связываются с его острой и глубокой тотальной, региональной или локальной ишемией преимущественно экстрацеребрального генеза (остановкой сердца, эмболиями кардиального или артериального происхождения).

К факторам риска развития сосудистой деменции относят стойкую артериальную гипертензию, которая отмечается у 70—90 % лиц с этой патологией, кардиальную патологию (инфаркты, дизритмии органического происхождения), встречающуюся у $^1/_3$ больных, сахарный диабет — у 10—15% больных, гиперлипидемию — у 16% больных [Meyer J. et al., 1986].

Распространенность. В западных странах сосудистая деменция по распространенности занимает второе место после болезни Альцгеймера. Частота ее среди лиц 65 лет и старше составляет 4,5 % [Folstein M. et al., 1991]. В Японии и России показатели распространенности сосудистой деменции выше, чем болезни Альцгеймера. По данным С.И.Гавриловой и соавт. (1994), частота сосудистой деменции среди лиц старше 60 лет составляет 5,4 %. По данным японских исследователей, на сосудистую деменцию приходится более 50 % клинически диагностированных [Yamaguchi T. et al., 1992] и от 54 до 65 % подтвержденных с помощью аутопсии [Suzuki K. et al., 1991] случаев слабоумия. Среди лиц старше 60 лет, перенесших инсульт, деменция наблюдается более чем в $^1/_4$ случаев [Tatemchi T. et al., 1992]. Мужчины страдают сосудистой деменцией примерно в 1,5 раза чаще, чем женщины. Одни из исследователей [Гаврилова С.И. и др., 1994] отмечают возрастные пределы (75 лет) нарастания частоты сосудистой деменции с последующим (после 80 лет) ее падением.

Клиническая картина. Наряду с мнестико-интеллектуальными расстройствами, характеризующимися ослаблением памяти на прошлые и текущие события и снижением уровня суждений, для большинства больных сосуди-

стой деменцией характерны наличие астенического фона, замедленности, ригидности психических процессов и их лабильность. Последняя проявляется как продолжительными периодами углубления (декомпенсации) или, напротив, ослабления (компенсации) признаков деменции — макроколебаниями, так и кратковременными флюктуациями состояния мнестико-интеллектуальных функций — микроколебаниями, во многом обусловленными повышенной их истощаемостью. Более чем у 50 % больных сосу- дистой деменцией наблюдается эмоциональное недержание (слабодушие, насильственный плач). Сосудистой деменции присущи длительные периоды стабилизации и даже известного обратного развития мнестико-интеллектуальных нарушений, и поэтому степень ее выраженности нередко колеблется весьма значительно в ту или иную сторону. Все эти особенности отражают доминирование дисфункции подкорковой области в большинстве случаев сосудистой деменции, на что указывают как данные нейропсихологических [Корсакова Н.К., 1996], так и клинико-томографических исследований [Медведев А.В. и др., 1996]. Кроме того, в подобных случаях имеют значение колебания в состоянии регионального мозгового кровотока [Meyer J. et al., 1986].

Сосудистое слабоумие редко достигает степени глубокого тотального распада психики, характерного для конечных стадий таких дегенеративных деменций, как болезни Альцгеймера или Пика. Своеобразие клинической картины сосудистой деменции проявляется и в сочетании ее с другими психопатологическими и неврологическими расстройствами (такими, как спутанность, нарушения высших корковых функций, очаговые неврологические симптомы, эпилептические припадки). Если при болезни Альцгеймера отчетливые неврологические симптомы (псевдобульбарные, неконтролируемость тазовых функций, паркинсонические расстройства, эпилептические припадки) более характерны для поздних, "конечных стадий" болезни, то подобные проявления при сосудистой форме деменции возможны на любом этапе заболевания, начиная с самых ранних (адементных) ее этапов. Вместе с тем такие симптомы нарушения высших корковых функций, как афазия, апраксия, агнозия, реже сочетаются в отличие от болезни Альцгеймера [Штернберг Э.Я., 1967] с мнестико-интеллектуальными нарушениями. Имеются и отличия в возникающих при той и другой основных разновидностях деменций позднего возраста состояниях спутанности. Спутанность при сосудистой форме деменции в большей мере характеризуется наличием элементов расстроенного сознания со спонтанностью их возникновения и довольно четкой их демаркацией от собственно проявлений деменции, на фоне которых она возникает. Спутанность при болезни Альцгеймера (если она не возникает в результате дополнительных экзогенных воздействий) чаще всего представляет собой как бы усиление основных проявлений деменции, нередко под влиянием ситуационных факторов.

Клинические проявления сосудистой деменции отличаются исключительным многообразием. Наряду с клиническими картинами, характерными для сосудистого поражения мозга, встречаются малоспецифические варианты, но также и случаи, симптоматика которых скорее имитирует иные (несосудистые) формы деменции. Столь широкая вариабельность клинических проявлений сосудистой формы слабоумия объясняется, с одной стороны, различной локализацией поражения головного мозга, а с другой — различиями в особенностях формирования деменции. Примерно в 40 % случаев слабоумие возникает непосредственно после инсультов (постин-

сультная деменция в узком смысле слова, или инсультный тип течения), у $^1/_3$ больных оно волнообразно нарастает, обычно в связи с преходящими нарушениями мозгового кровообращения при отсутствии явных клинических признаков инсульта (безынсультный тип течения), наконец в $^1/_4$ случаев слабоумие появляется и прогрессирует в условиях сочетания инсультного и безынсультного типов течения болезни. В старческом возрасте иногда наблюдается медленное нарастание деменции при отсутствии клинических признаков сосудистого заболевания мозга. При этом происходит диффузное поражение мелких сосудов мозга с множественными корковыми и подкорковыми микроинфарктами [Pantoni L. et al., 1996].

В зависимости от выступающих на первый план в структуре деменции тех или иных черт мнестико-интеллектуального снижения, а также других клинических особенностей различают следующие синдромальные разновидности сосудистой формы слабоумия: дисмнестическое, амнестическое, псевдопаралитическое и асемическое [Рахальский Ю.Е., 1963; Штернберг Э.Я., 1983; Медведев А.В. и др., 1987].

Дисмнестическое слабоумие[1] составляет до $^2/_3$ случаев сосудистой деменции. Его клинико-психопатологические особенности в наибольшей степени отражают черты, присущие сосудистой форме деменции, и более всего соответствуют классическому понятию "атеросклеротическая деменция". Это обычно не достигающее значительной глубины мнестико-интеллектуальное снижение с ослаблением памяти на прошлые и текущие события, снижение уровня суждений, нерезко выраженная амнестическая афазия, замедленность психомоторных реакций, лабильность клинических проявлений при относительной сохранности критики. В качестве вариантов дисмнестического слабоумия целесообразно различать *общеорганический,* при котором отмеченные признаки выражены довольно равномерно, и *торпидный* — с выступающей на первый план замедленностью психических процессов.

Амнестическое слабоумие, встречающееся примерно в 15 % случаев сосудистой формы деменции, характеризуется выраженным ослаблением памяти на текущие события, которое порой может достигать степени корсаковского синдрома. Снижение памяти на прошлые события обычно не столь заметно. Типична разной степени выраженности дезориентировка во времени и месте. Конфабуляции, если и наблюдаются, то лишь отрывочные и эпизодические. Больные обычно пассивны. Эмоциональный фон чаще всего определяется преобладанием благодушного настроения.

Псевдопаралитическое слабоумие составляет около 10 % наблюдений сосудистой формы деменции. На первый план при нем выступает монотонно-благодушный фон настроения с заметным снижением критических возможностей при относительно нерезких мнестических нарушениях. Данный вариант слабоумия возникает при локализации ишемических макроочагов в лобных отделах мозга, в правом полушарии, также при множественных лакунарных инфарктах в подкорковой области, распространяющихся на белое вещество лобной доли.

[1] Такая форма сосудистой деменции ранее обозначалась как "лакунарная". Использование этого термина нецелесообразно не только из-за относительности понятия лакунарности по отношению к деменции, но и потому, что термин "лакунарная сосудистая деменция" применяется в настоящее время не в психопатологическом, а патогенетическом смысле, а именно в случаях деменции, развивающейся вследствие множественных лакунарных инфарктов.

Асемическое слабоумие встречается сравнительно редко. Оно отличается наличием выраженных расстройств высших корковых функций, прежде всего афазии, и напоминает по стереотипу своего развития картину болезни Альцгеймера или Пика. Деменция развивается медленно, с постепенным нарастанием афазии и мнестико-интеллектуальных нарушений или аспонтанности, эмоциональной тупости. Этот тип слабоумия развивается при клинически безынсультном течении сосудистого процесса с возникновением ишемических очагов в височно-теменно-затылочных отделах левого полушария (в частности, с вовлечением ангулярной извилины) или в лобной доле, по-видимому, в результате повторных мелких эмболий соответствующих артериальных ветвей.

В зависимости от преобладания тех или иных патогенетических, а также этиологических факторов выделяют следующие виды сосудистой деменции:

Мультиинфарктная деменция. Она обусловлена большими или средней величины множественными инфарктами, преимущественно корковыми, и возникающими в основном в результате тромбоэмболии крупных сосудов. Описаны семейные случаи заболевания [Sonninen V. et al., 1987].

Деменция, обусловленная единичными инфарктами. Такая форма слабоумия развивается вследствие небольших одиночных инфарктов таких корковых и подкорковых областей, как угловая извилина, лобные, височная (гиппокамп), теменные доли, таламус (билатерально).

Энцефалопатия Бинсвангера (подкорковая атеросклеротическая энцефалопатия[1]). Относится к микроангиопатическим деменциям. Впервые описана O.Binswanger в 1894 г., выделившим ее как разновидность сосудистого слабоумия с преимущественным поражением белого подкоркового вещества. Сосудистая природа заболевания доказана A.Alzheimer на основании гистологического изучения мозга (1902). Он предложил называть эту патологию болезнью Бинсвангера. Патологические изменения мозга при энцефалопатии Бинсвангера включают обширную диффузную или пятнистую демиелинизацию семиовального центра, исключая U-волокна; астроцитарный глиоз, микрокисты (лакунарные инфаркты) в подкорковом белом и сером веществе. Возможны единичные корковые инфаркты. Характерны выраженное истончение, склероз и гиалиноз мелких мозговых сосудов, питающих подкорковую область, расширение периваскулярных пространств (etat crible — "статус криброзус"). До введения методов нейровизуализации энцефалопатия Бинсвангера диагностировалась почти исключительно посмертно и считалась редкой болезненной формой. Компьютерная и особенно ядерно-резонансная томография, визуализирующие белое подкорковое вещество головного мозга и его патологию, позволили диагностировать эту форму прижизненно. При КТ и МРТ характерные для энцефалопатии изменения белого подкоркового вещества обнаруживаются в виде лейкоараиозиса, нередко в сочетании с лакунарными инфарктами. Оказалось, что энцефалопатия Бинсвангера встречается довольно часто. По данным клинико-компьютерно-томографического исследования, она составляет около Уз всех случаев сосудистой деменции [Медведев А.В. и др., 1996]. Факторами риска развития энцефалопатии Бинсвангера является прежде всего стойкая артериальная гипертензия, которая отмечается у 75—90 % больных с этой пато-

[1] Данное обозначение энцефалопатии Бинсвангера не вполне точно, поскольку при ней поражение сосудов мозга чаще определяется не столько атеросклерозом, сколько гиалинозом.

логией. У лиц старческого возраста таким фактором может быть и артериальная гипотензия. Описаны также семейные случаи заболевания с началом до 40 лет, без артериальной гипертензии [Davous P. et al., 1991; Mas J. et al., 1992]. Более чем в 80 % случаев болезнь дебютирует в возрастном промежутке от 50 до 70 лет. Она развивается чаще всего исподволь. Характерны повторные преходящие нарушения мозгового кровообращения, а также "малые инсульты" (с обратимыми гемипарезами, чисто моторными гемисимптомами, неравномерностью рефлексов, акинезами). Возникают такие стойкие неврологические расстройства, как явления паркинсонизма, "магнитная походка". Нередки выраженное эмоциональное недержание вплоть до насильственного плача и смеха, дизартрия, нарушения контроля мочеиспускания. Признаки мнестико-интеллектуального снижения почти в $^2/_3$ случаев появляются уже в начале болезни.

Картина слабоумия значительно варьирует как по степени тяжести, так и по особенностям симптоматики. За исключением асемического, наблюдаются практически те же самые синдромальные варианты деменции, что и при сосудистом слабоумии: дисмнестическое (торпидный и общеорганический варианты), амнестическое и псевдопаралитическое. При этом часты в той или иной степени выраженные явления аспонтанности, эйфории. Вместе с тем нейропсихологический анализ деменции указывает на доминирование признаков подкорковой и лобной дисфункции, представленных в различных пропорциях: при более легкой деменции преобладают признаки подкорковой дисфункции, при более тяжелой — лобной [Медведев А.В., Корсакова Н.К. и др., 1996]. Описаны также случаи с эпилептическими припадками [Babikian V., Popper A., 1987]. В целом для энцефалопатии Бинсвангера характерно неуклонно-прогредиентное течение, но возможны и периоды длительной стабилизации. Причинами слабоумия в этих случаях считается наличие "disconnection-syndrom" [Roman G., 1987], т.е. разобщение корково-подкорковых связей, наступающее в результате поражения подкоркового белого вещества, а также дисфункция базальных ганглиев и таламуса.

Несмотря на то что энцефалопатия Бинсвангера представляет собой вполне определенный клинико-анатомический симптомокомплекс, все же вопрос о ее нозологической самостоятельности не может считаться окончательно решенным. Как показывают компьютерно-томографические данные, признаки поражения белого вещества мозга (лейкоараиозис) для сосудистой деменции достаточно характерны. Энцефалопатия Бинсвангера имеет ряд клинических и морфологических признаков, свойственных также выделяемой некоторыми авторами [Loeb C, 1995] другой разновидности микроангиопатических деменций — лакунарной, морфологической основой которой являются множественные лакунарные инфаркты в подкорковой области и белом веществе лобной доли. Наконец, в настоящее время не вызывает сомнения тот факт, что наличие морфологических признаков энцефалопатии Бинсвангера вовсе не обязательно сопровождается развитием слабоумия, поскольку эти признаки могут выявляться у психически здоровых лиц старческого возраста.

Энцефалопатию Бинсвангера следует дифференцировать от нормотензивной гидроцефалии, которая проявляется сходными клиническими (триадой Хаким—Адамса: деменцией лобно-подкоркового типа, нарушениями походки и недержанием мочи) и компьютерно-томографическими признаками (расширение боковых желудочков, лейкоараиозис). Решающими в диагностике нормотензивной гидроцефалии являются результаты цистерно-

графии. При последней обнаруживается накопление контрастного вещества в желудочках при значительном замедлении скорости его выведения и отсутствии или незначительном попадании в область наружной поверхности больших полушарий мозга.

Церебральная амилоидная ангиопатия. Довольно редкое, но все более привлекающее к себе внимание сосудистое заболевание, характеризующееся первичным амилоидозом мозга с накоплением конгофильного протеина в стенках мозговых артерий [Haan J. et al., 1994]. Возникает главным образом у лиц старше 60 лет (50 % случаев приходится на возраст после 70 лет), хотя описаны и юношеские формы. Различают геморрагический тип, сопровождающийся множественными рецидивирующими лобарными кровоизлияниями; дементно-геморрагический тип, при котором множественные лобарные кровоизлияния сочетаются с атипичными проявлениями деменции альцгеймеровского типа, и дементный тип с постепенным развитием слабоумия, которое может быть единственным клиническим признаком заболевания [Yoshimura et al., 1992]. При последнем обнаруживается ишемическое поражение белого подкоркового вещества мозга, в известной мере сходное с тем, которое свойственно энцефалопатии Бинсвангера. При КТ мозга в этих случаях выявляется феномен лейкоареоза, поэтому дементный тип амилоидной ангиопатии следует дифференцировать от энцефалопатии Бинсвангера.

Мозговые васкулиты. Это группа "аутоиммунных васкулитов", к которым относятся панартериит, системная красная волчанка, "височный артериит". Возможно изолированное поражение головного мозга, особенно в возрасте 50—80 лет, с явлениями спутанности и деменции, вариабельной по своим проявлениям. Для точной диагностики требуется ангиография.

Субарахноидальные кровоизлияния (спонтанные). Чаще всего обусловлены разрывом артериальных (мешотчатых) аневризм. Деменция может развиться в результате деструкции мозгового вещества при геморрагии (субарахноидально-паренхиматозное кровоизлияние), а также вследствие его ишемической деструкции, обусловленной спазмом крупных артериальных ветвей. Особенно часто (до 40 % случаев) деменция возникает после разрыва аневризм передней мозговой (соединительной) артерии. Могут наблюдаться все основные синдромальные разновидности сосудистой деменции за исключением асемической [Медведев А.В., 1972].

Смешанная сосудисто-атрофическая деменция. Широко распространенный термин "смешанная деменция" обычно используется для тех случаев, когда обнаруживается одновременное сочетание клинических или анатомических признаков деменции, обусловленной сосудистым ишемически-деструктивным мозговым процессом и альцгеймеровской деменцией. Возможны и иные варианты сочетания как сосудистых, так и атрофических форм деменции иного генеза, но они встречаются чрезвычайно редко. Частота смешанной деменции составляет, по данным различных авторов, от 5 до 15 %. Вместе с тем необходимо иметь в виду, что случаи анатомического сочетания признаков ишемической деструкции и болезни Альцгеймера при клинически очевидном влиянии на развитие слабоумия лишь одного из них встречаются гораздо чаще. По данным клинико-томографического исследования, частота ишемических очагов при болезни Альцгеймера составляет около 25 %, а лейкоареоза — около 30 %. При оценке возможного значения сосудистого или альцгеймеровского фактора в развитии деменции следует иметь в виду, что в иерархии их соотношений ведущую роль играет болезнь Альцгеймера как неуклонно-прогредиентный процесс гибели ней-

ронов. Исходя из этого, следует выделять формы, когда при болезни Альцгеймера хотя и имеются признаки сосудистого поражения мозга, но влияние их на развитие деменции сомнительно (отдельные лакунарные очаги, лейкоараиозис) и те случаи, когда такое влияние весьма вероятно (инфаркты, расположенные в стратегически значимых для мнестико-интеллектуальных функций зонах мозга: таламусе, медиобазальных отделах лобных и височных долей или множественные мелкие или единичные крупные инфаркты). При этом и в первом, и во втором случае должен присутствовать такой признак болезни Альцгеймера, как неуклонно-прогредиентное развитие деменции, независимое или малозависимое от клинических признаков сосудистого заболевания (инсультов, преходящих нарушений мозгового кровообращения), если таковые имеются. К сожалению, возможности отграничения в клинической картине деменции собственно "альцгеймеровских" признаков от собственно "сосудистых" невелики. Даже в тех случаях, когда имеются явные клинические очаговые признаки сосудистого процесса, например афазии (в частности, при синдроме Гаккебуша—Гейера—Геймановича), в высшей степени вероятно и одновременное поражение соответствующих долей мозга болезнью Альцгеймера.

Диагноз. В последние годы выработаны общие принципы диагностики сосудистой деменции, нашедшие отражение как в основных классификациях психических заболеваний (МКБ-10 и DSM-IV), так и в международных диагностических критериях сосудистого слабоумия, рекомендованных для научных исследований (ADDTC[1] и NINDS-AIREN[2]). Согласно этим принципам, при постановке диагноза сосудистой деменции (независимо от того, в рамках какой классификационной системы это происходит) требуется доказать наличие деменции, сосудистого поражения головного мозга и выявить временную связь между ними.

Наличие деменции доказывается констатацией у больного стойкого мнестико-интеллектуального снижения при отсутствии признаков расстроенного сознания и выраженного настолько, что оно препятствует профессиональной и бытовой адаптации в быту и обществе, адекватной для возраста больного. При этом необходимо иметь в виду, что для констатации слабоумия недостаточно указаний на наличие у больного нарушений памяти, хотя они чаще всего являются ведущим признаком сосудистой формы деменции. Должны присутствовать по крайней мере 1—2 признака недостаточности когнитивной сферы: снижение уровня суждений, ослабление критики, нарушения внимания или речи, зрительно-пространственных или исполнительных функций, моторного контроля и праксиса. Целесообразно проведение нейропсихологического исследования, а также мини-исследования умственного состояния по Фольштейну. Нужно иметь в виду, что для сосудистой деменции чаще характерны неравномерность поражения высших корковых функций, когда одни из них нарушены, а другие относительно сохранны, а также признаки подкорковой дисфункции (психомоторная замедленность, персеверации, трудности переключения внимания). Следует воздерживаться от диагноза деменции, если имеются грубые афатические расстройства, препятствующие даже поверхностной оценке мнестико-интеллектуальной сферы.

1 Центры диагностики и лечения болезни Альцгеймера.
2 Национальный институт неврологических расстройств и инсульта США и Международная ассоциация по изучению и образованию в области нейронаук.

Наличие сосудистого поражения головного мозга доказывается: а) клиническими данными, такими как указание на перенесенные больным острые или преходящие нарушения мозгового кровообращения и развившиеся неврологические расстройства (гемипарез, слабость нижней ветви лицевого нерва, гемианопсия, симптом Бабинского, дизартрия). О наличии сосудистой деменции могут свидетельствовать такие симптомы, как рано возникающие расстройства походки (апраксически-атактической или паркинсонической), повторные спонтанные падения, псевдобульбарный синдром с эмоциональным недержанием, насильственным плачем и смехом, отсутствием контроля за мочеиспусканием; б) на основании данных методов нейровизуализации (КТ/МРТ), указывающих на наличие единичных или множественных крупных или средней величины инфарктов в коре больших полушарий или подкорковой области, либо множественных лакунарных инфарктов в подкорковой области или в белом веществе лобных отделов, либо достаточно распространенного (не менее $^1/_4$ площади) снижения плотности подкоркового белого вещества (лейкоараиозис). Отсутствие сосудистого поражения мозга на томограмме свидетельствует против сосудистой этиологии слабоумия.

Следует подчеркнуть, что доказательством сосудистого деструктивного поражения головного мозга не могут являться такие факторы, как артериальная гипертензия или гипотензия в пожилом возрасте, а также данные о патологии (атеросклерозе) сосудов головного мозга (по результатам КТ, допплеро- и реоэнцефалографии, обследования глазного дна), поскольку они служат только факторами повышенного риска развития такого поражения, но сами по себе не свидетельствуют о нем. Тем более в качестве основного доказательства сосудистого генеза деменции не может служить комплекс так называемых церебрально-сосудистых жалоб (головокружения, головные боли, синкопальные эпизоды). Компьютерно-томографические показатели сосудистого поражения мозга имеют значение только в совокупности с клиническими данными. Особенно это касается лейкоараиозиса, который может обнаруживаться при многих заболеваниях мозга, в том числе при сопровождающихся деменцией.

Связь деменции с сосудистым поражением головного мозга подтверждается ее развитием непосредственно после инсульта или после преходящих нарушений мозгового кровообращения, при ее относительной стабилизации без повторных расстройств мозгового кровообращения, а также совпадением психопатологической и нейропсихопатологической структуры деменции с локализацией сосудистого поражения мозга, например псевдопаралитическим вариантом слабоумия с расположением ишемических очагов в лобной области, торпидным вариантом с ишемическими очагами в подкорковой области и т.д. Острое развитие слабоумия без явных неврологических расстройств, но в сочетании с выявлением сосудистого поражения мозга методами КТ/МРТ также указывает с высокой степенью вероятности на его сосудистую природу.

Вместе с тем, согласно современным требованиям к диагностике деменций, особенно в научных исследованиях, окончательно определенным (definite) ее диагноз может считаться только на основании ее верификации данными аутопсии, включающей гистологическое исследование мозга. Без этих данных, даже при наличии всех указанных критериев, можно говорить только о "вероятной" (probable) сосудистой деменции. В тех же случаях, когда на основании данных клинико-инструментального исследования, не

исключается и иной (несосудистый) фактор, констатируется "возможная" (possible) сосудистая деменция.

Распространенным инструментом для диагностики сосудистой деменции и ее отграничения от деменций альцгеймеровского типа является ишемическая шкала Хачинского. Эта шкала состоит из 13 пунктов, представляющих собой перечень клинических признаков заболевания: внезапное начало, ступенеобразное прогрессирование, флюктуирующее течение, ночная спутанность, относительная сохранность личности, депрессия, соматические жалобы, эмоциональное "недержание"; гипертензия, инсульты в анамнезе, атеросклероз, фокальные неврологические признаки (симптомы и знаки). Наиболее информативные из них оцениваются в 2 балла, менее информативные — в 1 балл. Сумма 7 баллов и выше указывает на диагноз сосудистой деменции, 4 балла и ниже — на диагноз болезни Альцгеймера. Несмотря на очевидные недостатки (не улавливаются безынсультные формы деменции, что прежде всего относится к энцефалопатии Бинсвангера, а также смешанные сосудисто-атрофические деменции), шкала позволяет проводить экспресс-диагностику основных форм деменций позднего возраста и неизменно входит в оригинальном варианте или модифицированной форме (например, с добавлением данных КТ/МРТ) в набор шкал при исследованиях деменций позднего возраста.

Прогноз. Несмотря на то что сосудистая форма деменции чаще всего не достигает степени глубокого психического распада, средние сроки выживания больных с сосудистым слабоумием короче, чем с альцгеймеровской деменцией. Так, по данным Skoog и соавт. (1993), летальность среди больных с сосудистой формой деменции в старческом возрасте в течение 3 лет составила 66,7 %, тогда как при болезни Альцгеймера — 42,2 %, а среди недементных пробандов — 23,1 %. Развитие деменции после инсульта само по себе является неблагоприятным прогностическим фактором. Смертность больных с постинсультной деменцией в ближайшие годы после инсульта достигает 20 %, в то время как среди лиц, перенесших инсульт, но не ставших дементными, — 7 % [Tatemichi et al., 1994].

ЭНДОФОРМНЫЕ ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

В эту группу входят психические нарушения, клинико-психопатологические проявления которых сходны с симптомами "эндогенных психических заболеваний" — шизофрении, бредовых психозов, аффективных расстройств. Генез этих нарушений не может быть объяснен только сосудистым поражением мозга. Сосудистый фактор играет лишь частичную и не всегда убедительно доказуемую роль в их развитии, а нередко лишь предположительную и обычно в комплексе с другими факторами, к важнейшим из которых относятся конституционально-генетические. Кроме того, сам фактор сосудистого поражения мозга оказывается в этих случаях весьма многозначным и включает в себя разные составляющие: структурно-органические и функционально-гемодинамические изменения мозга, неврологический дефект, изменения когнитивной сферы, реагирование личности на возможные многообразные последствия (физические, психологические, социальные) сосудистого заболевания мозга. Именно в качестве потенциально многообразного стрессорного воздействия фактор сосудистого поражения мозга может рассматриваться как условно- и неспецифически-патогенное звено в случаях развития при нем эндоформных психических нарушений.

Как и при любых других "психозах на соматической основе" основным критерием эндоформных психозов у больных с сосудистым заболеванием мозга является наличие связи их развития, течения и исхода с динамикой сосудистого поражения мозга. Нужно, однако, отметить, что полного параллелизма между клинической картиной эндоформного психоза, с одной стороны, и особенностями сосудисто-мозгового процесса, с другой, как правило, не наблюдается. Вместе с тем при диагностике эндоформного психоза должны выявляться патогенетические звенья между различными сторонами сосудистого поражения мозга и клиническими проявлениями психоза, что не сводится к констатации лишь провоцирующей роли сосудистого заболевания. Эндоформные психозы могут возникать как при преходящих нарушениях мозгового кровообращения, так и в связи с инсультами.

Различают бредовые психозы, депрессии и другие эндоформные расстройства.

Бредовые психозы. Острые и подострые сосудистые (постинсультные) бредовые психозы развиваются непосредственно после инсульта и продолжаются от нескольких часов до нескольких дней. Они характеризуются выраженным аффектом страха с иллюзорно-бредовым восприятием окружающей обстановки как несущей угрозу больному. Обычно отмечаются элементы спутанности. Состояние отличается значительной лабильностью. Оно усиливается или провоцируется попаданием больного в незнакомую обстановку (больницу). По миновании бреда характерна по крайней мере частичная его амнезия. В целом эти бредовые психозы имеют сходство с острыми параноидами ("реакциями измененной почвы" — по С.Г.Жислину, 1967).

Протрагированные и хронические бредовые психозы определяются преимущественно паранойяльным малосистематизированным бредом ревности, ущерба, отравления. Они могут возникать как на фоне постепенно прогрессирующего психоорганического синдрома при клинически безынсультном течении болезни, так и на фоне постинсультных психоорганических расстройств. Развитие этих психозов возможно по механизмам резидуального бреда, содержанием которого являются воспоминания о пережитых в постинсультном делирии сценах воровства или грабежа в квартире (резидуальный бред ущерба) или о супружеской неверности (резидуальный бред ревности). Протрагированные и хронические формы бреда обычно развиваются у лиц с гипопараноическим или шизоидным складом, который может заостряться перед развитием бреда. Возможны более редкие психозы в виде зрительных галлюцинозов с конфабуляторным компонентом. Например, больная с клинически безынсультной сосудистой формой деменции (ишемические очаги в височно-теменно-затылочной области правой гемисферы) в течение нескольких месяцев "видела маленьких медвежат и негритят" вокруг дома и в квартире, мысленно и вслух общалась с ними и рассказывала о них различные вымышленные истории.

В случаях с более сложными по структуре бредовыми расстройствами (с явлениями вербального истинного и псевдогаллюциноза, бреда воздействия, развернутых картин параноида жилья с обонятельным или слуховым галлюцинозом) у больных с сосудистым поражением головного мозга обычно отмечается сочетание психозов иной природы (шизофренических или бредовых). Вместе с тем при таких психозах сосудистый мозговой процесс, несомненно, может играть роль провоцирующего или патопластического фактора. Например, после инсульта может возникать бред физического воздействия у больных с афазией и явлениями световой и звуковой гипе-

рестезии, которая вместе с нарушениями речевой коммуникации становится своего рода физикальной основой для развития этого бреда.

Депрессии. Несмотря на то что депрессивные состояния, как правило, не достигающие значительной глубины, весьма часто наблюдаются у больных с сосудистым поражением головного мозга, они не могут быть однозначно объяснены лишь самим этим поражением, поскольку выступают с комплексом психогенных факторов, обычно находящих отражение в структуре депрессии, и поэтому не могут рассматриваться только как "органические" или "соматогенные" депрессии. Среди депрессивных расстройств у больных с сосудистой патологией головного мозга к собственно "сосудистым" депрессиям более всего приближаются гипотимические состояния (различной степени выраженности), возникающие у лиц, перенесших инсульт. Частота таких постинсультных депрессий составляет от 25 до 60 %. Они могут возникать в различные сроки после перенесенного инсульта и в соответствии с этим коррелировать с различными патогенетическими факторами [Astrom M. et al., 1993]: ранние депрессии, развивающиеся в первые 3 мес после инсульта, чаще коррелируют с поражением левой гемисферы и с нарушениями речи; поздние депрессии (срок развития после 2 лет) — с поражением правого полушария и мозговой атрофией. Развитие же депрессий в сроки между 3 мес и 2 годами после инсульта совпадает с повышенной частотой психогенных факторов (неблагоприятные внутрисемейные отношения). Постинсультная депрессия является фактором, ухудшающим прогноз: у лиц с такой депрессией отмечается более высокая смертность, чем у лиц без нее [Astrom M. et al., 1993].

Другие психозы. Описаны случаи кататоноподобных психозов у больных с субарахноидальными кровоизлияниями вследствие разрыва артериальных и артериовенозных аневризм [Разумовская-Молукало Л.П., 1971], при маниакальном [Kulisevsky J. et al., 1993] и биполярном аффективных расстройствах [Berthier M. et al., 1996], развившихся после инсульта правой гемисферы.

ЛЕЧЕНИЕ, ПРОФИЛАКТИКА И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Профилактика психических нарушений при сосудистых заболеваниях головного мозга заключается прежде всего в мероприятиях, направленных на устранение или по крайней мере на смягчение тех факторов риска, которые вызывают эти заболевания. Это прежде всего относится к артериальной гипертензии. Показано, что контроль над артериальной гипертензией в несколько раз уменьшает вероятность развития инсульта и соответственно вероятность появления стойких психоорганических расстройств и деменции. Это справедливо и в отношении других факторов риска — сердечно-сосудистой патологии, сахарного диабета, гиперлипидемии. Вместе с тем контроль всех этих факторов очень существен и при развившемся сосудистом поражении головного мозга, в том числе с признаками мнестико-интеллектуальной недостаточности. Согласно данным J.S.Meyer и соавт. (1986), удерживание систолического АД на уровне 135—150 мм рт.ст. сопровождается улучшением или стабилизацией показателей интеллектуальных функций у больных мультиинфарктной деменцией, тогда как в аналогичных случаях, если АД не контролируется, эти показатели ухудшаются. Отмечен стабилизирующий эффект ацетилсалициловой кислоты — аспирина (в дозе

325 мг в день в течение 2 лет) — препарата, рекомендуемого для профилактики повторных нарушений мозгового кровообращения, на состояние мнестико-интеллектуальных функций при сосудистой деменции [Meyer J.S. et al., 1988].

Для лечения собственно мнестико-интеллектуальных расстройств при сосудистом поражении головного мозга в настоящее время широко используются ноотропы — сборная по своему химическому составу и фармакологическим свойствам группа препаратов, механизмы действия которых остаются во многих отношениях неясными. К ним относятся пирацетам (ноотропил), пиритинол (энцефабол, пиридитол), акатинол, амиридин. Применяется также церебролизин. Все эти препараты рекомендуется использовать при легкой и средней тяжести слабоумия в больших дозах и в течение достаточно продолжительного времени (4—6 мес). Их нецелесообразно применять при острых психотических состояниях, психомоторном возбуждении, выраженной тревожной депрессии.

Лечение спутанности при сосудистых заболеваниях головного мозга требует прежде всего тщательного соматического обследования больных для исключения сопутствующих соматических заболеваний (пневмонии, инфаркта миокарда, декомпенсации сердечной деятельности и др.), контроля за деятельностью кишечника (очистительные клизмы). Если спутанность не сопровождается психотическими элементами (бредом, галлюцинациями) и заметным психомоторным возбуждением, нарушениями сна, то нет необходимости использовать психотропные средства. Если же эти явления присутствуют, то целесообразно использование нейролептиков мягкого действия (дипипирон, сонапакс, геминеврин). Возможно и применение галоперидола в небольших дозах (до 3 мг в каплях). При выраженных нарушениях сна и стабильном АД допустимо применение лепонекса в малых дозах (12,5 мг). При упорном психомоторном возбуждении показано применение финлепсина (до 200—400 мг). Следует избегать назначения транквилизаторов. Показано их однократное введение при состояниях выраженного страха.

При острых бредовых психозах проводится лечение галоперидолом с добавлением (при интенсивном страхе, психомоторном возбуждении) аминазина. Хронические бредовые психозы лечат небольшими дозами галоперидола, сонапакса (до 70 мг).

При лечении депрессий следует избегать трициклических антидепрессантов (амитриптилин, мелипрамин), а также лудиамина из-за высокого риска развития спутанности, аритмии, гипотензии. В этих случаях предпочтительнее миансан (миансерин), нортриптелин, а также ингибиторы обратного захвата серотонина (сертрален, циталопран).

Большая часть психических нарушений при сосудистой патологии головного мозга (астенические состояния, неглубокие деменции, субдепрессии) лечатся амбулаторно психиатрами или неврологами. Стационарному лечению подлежат больные со спутанностью, бредовыми психозами. Оптимальными вариантами являются психосоматические и геронтопсихиатрические отделения больниц.

В связи с большим диапазонам клинических проявлений вопросы трудовой и судебной экспертизы решаются индивидуально.

Глава 5

ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ ОРГАНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ С НАСЛЕДСТВЕННЫМ ПРЕДРАСПОЛОЖЕНИЕМ

В этой главе приводятся данные о психических расстройствах, которые с различной частотой и выраженностью наблюдаются при *органических, преимущественно наследственно обусловленных, заболеваниях ЦНС, проявляющихся главным образом неврологическими нарушениями.* К этой группе принадлежит большое число различных по своей нозологической природе заболеваний, в большинстве своем довольно редко встречающихся. Из этой группы болезней выбраны лишь представляющие интерес для психиатра.

Психические расстройства в этих случаях проявляются синдромами, свойственными всем соматически обусловленным (экзогенным, симптоматическим, органическим) психозам, т.е. типичными для экзогенного типа реакций переходными синдромами без нарушения сознания и нередко с эндоформными расстройствами, различными изменениями личности и интеллекта (вплоть до деменции). В то же время при каждом из наследственных органических заболеваний имеются некоторые особенности психических изменений, обусловленные характером болезненного процесса, особенностями его течения, темпом и преимущественной локализацией поражения мозга.

МИОКЛОНУС-ЭПИЛЕПСИЯ

Заболевание носит также название "болезнь Унферрихта—Лундборга" [Unverricht H., 1891; Lundborg H., 1903]. В ее возникновении, по С.Н.Давиденкову (1925), значительную роль играют наследственные факторы. Приблизительно в половине описанных наблюдений имеют место семейные формы. В наиболее полном исследовании, охватывающем большинство опубликованных случаев этого редкого заболевания [Diebold K., 1973], различаются следующие его генетические варианты: 1) предположительно аутосомно-рецессивная наследственная форма прогрессирующей миоклонус-эпилепсии, сопровождающаяся внутрицеребральным отложением мукополисахаридов; 2) прогрессирующие формы миоклонус-эпилепсии с различным (рецессивным и доминантным) типами наследования, обусловленные поражением экстрапирамидной и мозжечковой систем; 3) миоклоническая церебеллярная диссинергия. Вместе с тем обсуждается возможность вирусного происхождения заболевания.

Основными неврологическими проявлениями болезни являются миоклонические судороги, эпилептические припадки, мозжечковые расстройства и скованность экстрапирамидного типа. Заболевание начинается в молодом возрасте (чаще в 10—16 лет). Оно обычно манифестирует ночными эпилептическими припадками, к которым позднее присоединяются неврологические нарушения [Давиденков С.Н., Доценко С.Н., 1960; Kraepelin E., Lange J., 1927]. Прогноз заболевания неблагоприятный, течение медленно прогрессирующее с исходом в кахексию. Иногда болезнь затягивается на многие десятилетия.

Характерной патологоанатомической находкой при этом заболевании является дистрофия нейронов с типичными внутриклеточными включениями, получившими название телец Лафора. Они содержат мукополисахариды, белки (мукопротеины) и иногда дают реакцию на амилоид.

Психические расстройства характеризуются нарастающими изменениями личности и развитием слабоумия. На начальных этапах болезни больные становятся капризными, плаксивыми, угрюмо-подавленными, иногда злобными, назойливыми, в некоторых случаях их поведение делается дурашливым. В первые годы болезни эти проявления изменчивы, они усиливаются после эпилептических припадков. В дальнейшем постепенно нарушается память, ослабевает внимание, снижается уровень суждений, суживается круг интересов. Все это быстро прогрессирует с исходом в глубокое слабоумие. В отдельных случаях описаны психотические расстройства — сумеречные состояния сознания, состояния возбуждения с суицидальными попытками, а также шизоформные психозы [Франкштейн СИ., 19.34].

ГЕПАТОЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ДИСТРОФИЯ (ГЕПАТОЛЕНТИКУЛЯРНАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ)

Это заболевание носит также название болезни Вестфаля—Вильсона—Коновалова [Коновалов Н.В., 1948; Westphal С., 1883; Wilson К., 1912]. Оно начинается в детском или молодом возрасте. Основные проявления определяются сочетанием цирроза печени и распространенных дегенеративных изменений в головном мозге, в первую очередь в чечевичных ядрах. Н.В.Коновалов (1948) описал 5 форм гепатолентикулярной дегенерации: брюшную (наблюдается у детей и протекает особенно тяжело); ригидно-аритмогиперкинетическую (ранняя форма с быстрым течением; начинается в возрасте 10—12 лет); дрожательно-ригидную (встречается наиболее часто, начинается в 15—25 лет); дрожательную (относительно доброкачественная, начинается в 20—30 лет, нередко сопровождается психическими изменениями); экстрапирамидно-гемиплегическую (встречается редко, характеризуется эпилептическими припадками, парезами и психическими расстройствами).

Основные неврологические проявления болезни заключаются в повышении мышечного тонуса (ригидность), гиперкинезах (дрожание с большой амплитудой движений), дизартрии и дисфагии, мозжечковых и пирамидных расстройствах, эпилептических припадках, изменениях глаз (роговичное кольцо Кайзера—Флейшера). С циррозом печени связаны различные нарушения белкового обмена и обмена меди, асцит, желтуха, анемия, пигментация кожи. Прогноз болезни неблагоприятный (около 80 % больных умирают в возрасте до 30 лет).

При патологоанатомическом исследовании отмечаются ангиотоксические и цитотоксические явления, размягчения ткани головного мозга, преимущественно в скорлупах обоих чечевидных ядер, а также в других подкорковых ядрах и коре. Этот процесс сочетается с атрофическим циррозом печени, гиперплазией селезенки, изменениями почек и других внутренних органов.

Этиология и патогенез гепатолентикулярной дегенерации остаются не вполне ясными. Заболевание печени считают первичным по отношению к поражению мозга. Достаточно отчетлива роль наследственных факторов. Есть семьи, где распределение больных соответствует аутосомно-рецессивному модусу наследования.

Н.В.Коновалов, обращая внимание на роль наследственности, подчеркивал вместе с тем значение экзогенных вредностей.

В последние годы пытались лечить это заболевание, в частности его медленно протекающие формы, препаратами, связывающими медь и способствующими ее выведению (тиояблочная и тиоянтарная кислоты, унитиол).

Сведения о частоте психических изменений разноречивы: Н.В.Коновалов (1948) и H.Stutte (1960) считают, что они наблюдаются практически во всех случаях. W.Runge (1928) подчеркивал, что у некоторых больных они могут отсутствовать.

Характер и выраженность психических расстройств зависят от возраста

к началу заболевания и прогредиентности болезненного процесса. Наблюдаются аффективные изменения, характерологические расстройства, развитие своеобразной деменции и сравнительно редко — психотические синдромы.

Аффективные изменения наблюдаются преимущественно на начальных стадиях развития болезни. K.Wilson (1912) описал у наблюдавшихся им больных сниженное настроение, плаксивость и выраженные депрессивные состояния (иногда реактивно окрашенные). Эти наблюдения были подтверждены и другими авторами [Runge W., 1928; Stutte H., 1960], которые обращали внимание на возможность обусловленных депрессией суицидов. По мере развития болезни постепенно начинает преобладать тупая эйфория [Скобникова В.К., 1965; Wilson К., 1912; Runge W., 1928], но встречаются случаи с выраженной аффективной лабильностью [Понятовская С.К., 1936]. H.Stutte (1960) наблюдал фазные расстройства настроения.

Все авторы отмечают выраженность психопатоподобных изменений, напоминающих последствия эпидемического энцефалита у детей и подростков. Это конфликтность, упрямство, гневливость, взрывчатость, расторможенность низших влечений, лживость, импульсивность, явления насильственности (drangzustände), склонность к антисоциальным поступкам.

При манифестации процесса в детском возрасте происходит задержка или остановка психического развития. Если болезнь начинается позднее, то может развиться слабоумие — общее обеднение психики с утратой приобретенных знаний [Самухин Н.С., 1934]. Своеобразие деменции при болезни Вильсона было отмечено рядом авторов. Последние указывали прежде всего на то, что ее начальное развитие сходно с брадифренией, свойственной хронической стадии эпидемического энцефалита; Н.В.Коновалов (1948) говорил в этой связи о "подкорковой деменции" (морфологически это не подтверждается). Особенностью слабоумия в этих случаях является резкое нарушение активного внимания с невозможностью сосредоточения и усвоения нового материала, плохой сообразительностью, оскудением представлений и словарного запаса, сужением кругозора, интересов, т.е. общим обеднением содержания психической деятельности [Самухин Н.С., 1934]. Кроме того, наблюдаются замедленность психических процессов, снижение психической активности, слабость побуждений. При этом память на прошлые события и способность к запоминанию остаются относительно сохранными. В стадии деменции свойственные более ранним этапам развития заболевания раздражительность и конфликтность уступают место беспечной эйфории, а затем эмоциональной тупости. В это же время выявляются такие характерные для гепатолентикулярной дегенерации симптомы, как насильственный плач и смех, оральные и хватательные автоматизмы.

Кроме описанных явлений, в начале болезни иногда отмечаются бредовые расстройства, в том числе бредовые идеи величия [Скобникова В.К., 1965], эпизоды помрачения сознания, преходящие состояния психомоторного и речевого возбуждения, нередко напоминающие аналогичные эпизоды при экспансивной форме прогрессивного паралича, делириозные эпизоды и состояния спутанности. Эти расстройства встречаются значительно реже, чем психопатоподобные явления и деменция.

ДВОЙНОЙ АТЕТОЗ

Двойной атетоз (Athetose double) — врожденное или выявляющееся в самый ранний период жизни заболевание с двусторонними атетозными гиперкинезами. Последние нередко делают больного беспомощным, хотя и не прогрессируют. В основе заболевания лежит дистрофический процесс в стриатуме. Этиология и патогенез страдания еще не выяснены. Существует мнение, что двойной атетоз является врожденной патологией мозга. Предполагают, что большую роль в его генезе играют генетическое предрасположение, а также родовые травмы и инфекции раннего возраста.

Несмотря на тяжелые гиперкинезы, в части случаев психические расстройства отсутствуют и возможно нормальное психическое развитие ребенка. У некоторых больных, особенно при эпилептических припадках, двойной атетоз сочетается с задержкой умственного развития, нередко достигающей степени имбецильности и даже идиотии [Цукер М.Б., 1960; Runge W., 1928]. У больных без признаков психического недоразвития возможны своеобразные аффективные изменения: эйфорическая беспечность с недооценкой тяжести заболевания, дурашливость, иногда аффективная лабильность, раздражительность и взрывчатость. У многих больных описывались психопатоподобные изменения. Достаточно типичны для таких пациентов признаки психического инфантилизма [Bostroem A., 1925].

МИОТОНИЧЕСКАЯ ДИСТРОФИЯ (АТРОФИЧЕСКАЯ МИОТОНИЯ)

Это заболевание носит также название болезни Штейнерта—Баттена [Batton F.E., 1909; Steinert H., 1909]. Это прогрессирующее, чаще семейное заболевание, для которого характерно сочетание мышечных атрофий с миотоническим синдромом. Болезненные изменения начинаются с атрофии мышц предплечий, позднее атрофии переходят на шейную, мимическую и жевательную мускулатуру. Миотонические явления обнаруживаются при механическом раздражении мышц кисти и языка.

У большинства больных наблюдаются психические изменения. Обычно они нерезко выражены [Маньковский Н.Б., 1960] и проявляются изменениями по органическому типу (психоорганическим синдромом), амнестическим синдромом, припадками нарколепсии. Реже наблюдаются психотические состояния с картиной экзогенного или шизоформного психоза.

СИНДРОМ ГАЛЛЕРВОРДЕНА-ШПАТЦА

Заболевание было описано Галлерворденом и Шпатцем [Hallervorden J., Spatz H., 1922] как редкое прогредиентное семейное заболевание, обусловленное поражением экстрапирамидной системы. Макроскопически в этих случаях на разрезе мозга на уровне бледного шара и ретикулярной зоны черного вещества видно изменение цвета этих структур (коричневая окраска), микроскопически отмечаются дистрофические изменения и накопление пигмента в нервных клетках. Нозологическое место синдрома еще не уточнено. С.Н.Давиденков (1925) относил его к "семейным стриарным дегенерациям".

Основные неврологические признаки заболевания: нарастающая экстрапирамидного типа ригидность конечностей (особенно ног), сопровождающаяся контрактурами; резкая дизартрия, насильственный смех и плач.

Психические расстройства на ранних стадиях болезни проявляются

лабильностью настроения или выраженными депрессивными состояниями, позднее состояниями спутанности с полной дезориентировкой. Наряду с этим развивается деменция, достигающая на отдаленных этапах заболевания степени резко выраженного слабоумия [Helfand M., 1993; Kalinowsky L., 1936; Jervis G.A., 1952].

ХРОНИЧЕСКИЕ ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ НАСЛЕДСТВЕННЫЕАТАКСИИ

В эту группу заболеваний входят прогрессирующие наследственно-семейные заболевания, характеризующиеся развитием нарушений координации движений (атаксия), выраженными изменениями речи, мозжечковыми симптомами, изменениями мышечного тонуса и рефлексов, деформацией стоп и другими неврологическими симптомами. Одна из болезней была описана Фридрейхом [Friedreich N., 1876] как "наследственная атаксия" (болезнь Фридрейха). Она отличается ранним началом и преобладанием спинальных расстройств. В эту группу входит и болезнь Пьера Мари [Marie P., 1893], которая манифестирует в более позднем возрасте и развивается с преобладанием мозжечковых симптомов. Позднее были описаны многочисленные клинические формы, переходные между этими двумя болезнями. Одни авторы (например, С.Н.Давиденков, 1925) считают их самостоятельными заболеваниями, а другие рассматривают как различные синдромы хронических прогрессирующих атаксий.

При семейной атаксии (болезнь Фридрейха) заболевание развивается чаще у сибсов, хотя известны и спорадические случаи. Болезнь начинается в детстве (чаще в возрасте 6—10 лет), иногда позже. Она характеризуется выраженными анатомическими изменениями в спинном и продолговатом мозге (дистрофия задних столбов, а также мозжечковых путей, пирамидных клеток, иногда ядер черепно-мозговых нервов). Неврологические симптомы отражают прогрессирующие расстройства координации — наблюдаются атаксия, нарушения речи, мозжечковые симптомы, снижение мышечного тонуса, снижение или отсутствие сухожильных рефлексов, патологические рефлексы, нарушения чувствительности, мышечные атрофии, фридрейховская стопа и др.

Церебеллярная атаксия Пьера Мари начинается в более позднем возрасте, чем болезнь Фридрейха, но она также нередко передается из поколения в поколение [Давиденков С.Н., 1925]. Неврологическая симптоматика в этих случаях имеет особенность: атрофия зрительных нервов, атаксия мозжечкового типа с интенционным дрожанием сочетаются с сохранностью сухожильных рефлексов.

Мнения о частоте психических расстройств при болезни Фридрейха различны. С.Н.Давиденков (1925), а также М.Б.Цукер (1960) считают, что они имеются у большинства больных, а P.Mollaret (1939) утверждал, что их можно наблюдать только в $^1/_3$ случаев. Обычно это психоорганический синдром с характерным для него снижением психической активности и продуктивности, ухудшением памяти, нарастанием безразличия или повышенной возбудимости [Kraepelin E., Lange J., 1927]. По мере прогрессирования болезни этот синдром переходит в выраженное слабоумие [Давиденков С.Н., 1925; Присман И.М., 1927; Knoepfel H., Mackeu J., 1947; Sjogren T., 1950]. Наблюдающиеся в единичных случаях психотические расстройства носят экзогенный характер [Waggoner R. et al., 1938].

При атаксии Пьера Мари психические нарушения развиваются также по типу психоорганического синдрома с прогрессирующим снижением всех форм интеллектуальной деятельности [Давиденков С.Н., 1925; Цукер М.Б.,

1960; Kraepelin E., Lange J., 1927]. В начальных стадиях описаны депрессивные состояния.

По данным литературы, психические изменения наблюдаются при болезни Пьера Мари чаще, чем при атаксии Фридрейха.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЛЕЙКОДИСТРОФИИ

Эта группа включает сравнительно редкие демиелинизирующие заболевания. В нее входят прогрессирующая семейная лейкодистрофия, лейкодистрофия Краббе и др. Близок к этой группе и диффузный периаксиальный энцефалит Шильдера.

Патологоанатомически все отнесенные к этой группе процессы характеризуются демиелинизацией в белом веществе больших полушарий с поражением осевых цилиндров нервных волокон, относительной сохранностью нервных клеток коры и выраженной глиальной реакцией (в том числе микроглии).

Заболевания манифестируют преимущественно в детском и юношеском, реже — в зрелом возрасте. Болезнь может развиваться остро, подостро и хронически. Неврологическая симптоматика полиморфна. Она зависит от локализации и прогредиентности болезненного процесса. К более или менее постоянным расстройствам относятся эпилептические припадки, нарушения зрения в виде гемианопсии или полной слепоты, нарушения слуха и речи (в том числе афатические), парезы или параличи, гиперкинезы и др. Прогноз заболевания неблагоприятный.

Психические изменения разнообразны. При начале заболевания в детстве наблюдается задержка умственного развития. При начале болезни в более позднем возрасте и относительно медленном ее течении сначала преобладают характерологические изменения, психопатоподобное поведение, иногда с эйфорией и дурашливостью, нелепыми и антисоциальными поступками, в других случаях с вялостью, апатией, угрюмо-раздражительным настроением и развитием эмоционального притупления. В дальнейшем психическая деятельность всегда снижается по органическому типу: уменьшаются психическая активность, инициатива, появляется аспонтанность, суживаются интересы, ослабевают все виды памяти, снижается уровень суждений. Процесс органического снижения обычно достигает глубокой, тотальной деменции. В некоторых случаях на первый план выступают повышенная утомляемость и истощаемость, нарастающая сонливость, оглушение. Психические изменения имеют сходство с таковыми при опухолях головного мозга. Описаны также психотические эпизоды с наплывом галлюцинаций, состояния спутанности с полной дезориентировкой и состояния эпилептиформного возбуждения.

БОЛЕЗНЬ ПЕЛИЦЕУСА-МЕРЦБАХЕРА

F.Pelizaeus (1885), L.Merzbacher (1910) описали редкую, проявляющуюся уже в первые месяцы жизни наследственную форму спастических церебральных параличей, вызванную аплазией подкоркового белого вещества больших полушарий с демиелинизацией нервных волокон (процесс близок к диффузному энцефалиту Шильдера). W.Spielmeyer (1923), однако, показал, что в этих случаях существует не врожденная аплазия, а патологический процесс.

Неврологическими симптомами этого редкого страдания являются нистагм, дрожание головы, нарушения моторики и речи, спастические парезы и параличи. В первые годы болезнь развивается с большей прогредиентностью, а затем может на долгое время стабилизироваться.

Во всех случаях заболевания с относительно ранним его началом выражена задержка умственного развития, при более позднем начале отмечается органическое снижение психики, обычно не достигающее деменции.

АМАВРОТИЧЕСКАЯ ИДИОТИЯ

Многие авторы относят это заболевание к тяжелым формам олигофрении. Однако в отличие от олигофрении это страдание может манифестировать не только в первые месяцы жизни, но и в подростковом и даже зрелом возрасте. В последнем случае правильнее говорить не об идиотии (т.е. врожденном слабоумии), а о поздних формах амавротического (приобретенного) слабоумия.

Это сравнительно редкое, прогрессирующее семейное заболевание, оно проявляется нарастающим распадом психической деятельности (до тотальной деменции) и нарушением зрения (до полной слепоты) или задержкой психического развития (до идиотии). Часто заболевают несколько детей в одной семье. Большинство авторов предполагают рецессивный модус его наследования, отмечена также частота кровного родства родителей больных детей. В основе болезни лежат нарушения внутриклеточного липидного обмена, приводящие к характерному вздутию и последующему распаду нервных клеток и клеточных элементов сетчатки.

Клинические проявления зависят от возраста больных к периоду манифестации заболевания. В соответствии с этим различают 5 форм: 1) врожденную форму Нормена—Вуда; 2) основную, раннюю детскую — болезнь Тея—Сакса; 3) позднюю детскую — Янского—Бильшовского; 4) юношескую — Шпильмейера—Фогта; 5) позднюю — Куфса.

Характерная для детской формы триада признаков включает двигательные нарушения (парезы и параличи), нарастающее снижение зрения (до слепоты) и другие расстройства (эпилептические припадки, вазомоторные отеки конечностей, ухудшение слуха и др.). Клинические симптомы болезни Тея—Сакса обнаруживаются обычно через несколько месяцев после рождения ребенка. Дети становятся вялыми, равнодушными, апатичными, утрачивают эмоциональные реакции (при одновременной гиперакузии), а затем перестают играть, узнавать близких, сидеть, удерживать голову. Постепенно развивается картина глубочайшего слабоумия с тяжелой кахексией, параличами и слепотой, сопровождающейся изменениями глазного дна (помутнение области желтого пятна, появление вишнево-красного пятна).

Юношеская форма Шпильмейера—Фогта начинается в 14—16 лет, приводя к смерти в возрасте 18—20 лет. Она прогрессирует более медленно, чем детская форма. Подростки становятся вялыми и апатичными, постепенно теряют навыки чтения, письма и даже перестают говорить. Слабоумие выражено несколько меньше, чем при форме Тея—Сакса. Неврологические расстройства разнообразны: частые эпилептические припадки, выраженные экстрапирамидные расстройства, ригидность и т.п. Нарушения зрения не всегда доходят до слепоты. Поздняя детская форма Янского—Бильшовского занимает как бы промежуточное место между формами Тея—Сакса и Шпильмейера—Фогта.

Поздняя форма Куфса протекает еще более атипично. Кроме нарушений зрения и глухоты, в этих случаях бывают выражены экстрапирамидные и мозжечковые расстройства. Развивающееся слабоумие менее выражено и встречается не во всех случаях. Чем позднее начинается болезнь, тем медленнее она развивается и менее глубоким бывает слабоумие, но чаще встречаются экстрапирамидные, мозжечковые и эпилептические расстройства [Мнухин С.С., 1960; Сухарева Т.Е., 1965].

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Лечение вышеописанных заболеваний в основном осуществляется в неврологических стационарах или амбулаторно под наблюдением неврологов (диспансерное наблюдение) методами, принятыми в отечественной медицине.

В большинстве случаев проводится симптоматическое лечение и лишь при некоторых расстройствах с относительно изученным патогенезом возможно применение патогенетически обоснованной терапии. Такая терапия показана, например, при гепатоцеребральной дистрофии и направлена на удаление из организма избыточного количества меди. В лечении используются такие препараты, как унитол и α-пеницилламин. Симптоматической является и психиатрическая терапия, применение которой чаще всего ограничено седативными средствами, легкими антидепрессантами. При эпилептических припадках и гиперкинезах назначают различные антисудорожные средства. Большое место в лечении больных должны занимать общеукрепляющие средства, лечебная гимнастика, массаж, физио- и бальнеотерапия.

В профилактике наследственно-органических заболеваний значительную роль играют обследование родственников и медико-генетическое консультирование. В последнее время большие надежды возлагаются на молекулярно-генетические исследования.

Все пациенты с перечисленными заболеваниями нетрудоспособны и недееспособны.

Раздел III

ЭКЗОГЕННО-ОРГАНИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Группа экзогенно-органических заболеваний является одной из наиболее спорных в отношении места, занимаемого в современных систематиках психических заболеваний, поскольку патогенез каждой из входящих в нее болезней отражает констелляцию не только четко определяемых внешних, но и внутренних факторов. В связи с этим достаточно понятными являются аргументы в пользу решающей роли тех и других в развитии заболевания [Тиганов А.С., Хохлов Л.К., 1984; Пивень Б.Н., 1998]. K.Birnbaum (1923) вообще не был склонен противопоставлять эндогенные и экзогенные расстройства, справедливо подчеркивая, что первые во многом определяют возникновение клинически выраженной патологии и ее особенности при действии внешней вредности. Сказанное объясняет отсутствие группы экзогенно-органических болезней в одних классификациях (МКБ-10, DSM-IV) и непостоянство положения отдельных форм этой патологии в других. Не составляет исключения в этом отношении и классификация, которая приводится в этом руководстве, несколько отличающаяся от классификации, опубликованной в 1983 г. в "Руководстве по психиатрии" под редакцией А.В.Снежневского.

По сравнению с классификацией, приводившейся в упомянутом руководстве, из раздела экзогенно-органических заболеваний исключены сосудистые заболевания, особые психозы позднего возраста и психические нарушения, развивающиеся при эндокринных заболеваниях. Авторы настоящего руководства сочли более правильным рассматривать первые две группы заболеваний в разделе эндогенно-органических болезней,а эндокринно обусловленные психические нарушения — в разделе экзогенных (соматогенных) расстройств.

П.Б.Посвянский (1942) термином "экзогенно-органический" определил психозы, которые вызываются многочисленными вредностями, острыми или хронически действующими, которые вызывают более или менее грубые изменения в мозге, а последние в свою очередь при замедлении темпа течения болезни обусловливают спонтанное течение психозов, не связанное непосредственно с первичной производящей причиной". В дальнейшем это определение подверглось некоторым изменениям и уточнениям. Например, В.В.Ковалев (1979) термину "экзогенно-органический" придавал более широкий смысл, относя к экзогенно-органическим психические нарушения острого, подострого и отдаленного периодов мозговых инфекций, травм и др. — расстройства, развивающиеся на всех этапах формирования психоорганического синдрома. Аналогичное толкование термина было дано и в "Руководстве по психиатрии" под редакцией А.В.Снежневского (1983) [Штернберг Э.Я., 1983; Шумский Н.Г., 1983], хотя имеются и иные толкования термина. Так, некоторые исследователи к экзогенно-органическим относят психические расстройства, которые не зависят от внешней вредности, а скорее определяются изменениями структуры и функции мозга, ею вызванной [Фридман Б.Д., 1970; Голодец Р.Г., 1975].

К последним близка и точка зрения Б.Н.Пивень (1998), который, подробно рассматривая существующие взгляды разных исследователей, дает определение экзогенно-органических психических расстройств как нарушений, "обусловленных органическим поражением головного мозга, сформировавшимся в результате перенесенных ранее экзогенных факторов".

По-видимому, более правомерным является отнесение к экзогенно-органическим психических расстройств, возникающих на любом этапе вызываемого экзогенными вредностями заболевания, отличающегося нарастанием органического мозгового процесса.

Для психических заболеваний экзогенно-органической группы характерна определенная закономерность синдромального развития: начальные неврозоподобные состояния сменяются синдромами расстройств сознания и острыми психотическими синдромами, затем могут наступать протрагированные психозы, переходящие в психоорганические синдромы. Продолжительность и выраженность того или иного синдрома, а также его наличие зависят прежде всего от особенностей экзогенного воздействия. Так, при психических расстройствах, обусловленных черепно-мозговой травмой, отсутствует неврозоподобный этап развития психической патологии; весьма вариабельно синдромальное выражение патологии при инфекционно-органических заболеваниях. Но общей клинической особенностью заболеваний экзогенно органической группы являются расстройства сознания и неврологическая симптоматика, предшествующие развитию психоорганического синдрома.

Распространенность экзогенно-органических заболеваний, как отмечает Б.Н.Пивень (1998), изучена недостаточно; во-первых, в связи с нечеткостью границ этой группы психических расстройств и разным смыслом, который вкладывают разные авторы в термин "экзогенно-органический", во-вторых, часть больных не обращаются к психиатрам и предпочитают лечиться у неврологов. Общие данные психоневрологических диспансеров и территориальных поликлиник показывают, что распространенность экзогенно-органических расстройств определяется показателем 8,2: 1000 населения, т.е. 0,82 %. Однако автор подчеркивает, что, хотя этот показатель и превышает максимальные приводимые в литературе цифры —4,3—4,5: 1000 [Авербах Я.К., Лыга Н.Н., 1980; Агапов Ю.К., 1989], он, вероятно, далек от отражения истинной распространенности экзогенно-органических расстройств. Кроме того, не исключены колебания этих показателей в разных регионах и разных группах населения в связи с различиями характера, интенсивности и широты воздействия экзогений.

Глава 1

ПСИХИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЕ

Черепно-мозговая травма — механическое повреждение черепа и внутричерепного содержимого (паренхимы головного мозга, мозговых оболочек, сосудов, черепных нервов).

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ И КЛАССИФИКАЦИЯ

Черепно-мозговая травма составляет 40 % всех травматических повреждений человека [Бабчин А.И. и др., 1995]. В нашей стране черепно-мозговая травма ежегодно регистрируется у 4 человек из 1000 населения [Лихтерман Л.Б. и др., 1993]. Чаще всего она бывает у лиц наиболее трудоспособного возраста,

особенно у мужчин. Среди получивших травму пожилых людей преобладают женщины, среди детей — мальчики. В условиях учащающегося массового поражения населения травматическому повреждению головы все больше подвергаются дети, женщины и старики.

В структуре черепно-мозгового травматизма в России доминирует бытовой (40—60 %). Значительное место занимают умышленные нанесения повреждений (до 45 %), обычно в состоянии алкогольного опьянения. Далее следует дорожно-транспортный травматизм (20—30 %), половина которого приходится на автодорожную травму. На долю производственного травматизма приходится 4—12 %, на долю спортивного — 1,5—2 %.

Черепно-мозговая травма различается **по виду повреждения мозга** — очаговая, диффузная, сочетанная и по его **тяжести** — легкая (сотрясение и легкий ушиб[1] мозга), среднетяжелая (ушиб мозга средней тяжести) и тяжелая (тяжелый ушиб и сдавление мозга). Легкая травма составляет до 83 % всех случаев черепно-мозговых травм, среднетяжелая — 8—10 % и тяжелая — 10 %. Выделяют *острый, промежуточный, отдаленный периоды* черепно-мозговой травмы.

Черепно-мозговая травма имеет многообразные последствия и осложнения. Среди ликвородинамических нарушений часто отмечается гидроцефалия. Она развивается вследствие нарушения резорбции и продукции цереброспинальной жидкости, окклюзии ликворопроводящих путей. Нередки гнойно-воспалительные осложнения — гнойный менингит, энцефалит и абсцесс мозга, развивающиеся чаще при проникающих повреждениях мозга [Харитонова К.И., 1994] или как исход энцефалита [Верховский А.И., Хилько В.А., 1994].

Успехи нейрохирургии и нейрореаниматологии обусловили увеличение в стационарах числа больных с тяжестью травм, считавшихся раньше несовместимыми с жизнью. Обращает на себя внимание и резкое удлинение комы. Так, у больных, наблюдавшихся в 40-х годах, она длилась от нескольких часов до нескольких дней, а кома большей продолжительности считалась несовместимой с жизнью. М.О.Гуревич, например, в 1948 г. писал, что "бессознательные состояния" в течение 2—3 нед оканчивались летально. В современной же нейротравматологической клинике длительная кома (продолжающаяся недели, месяцы) — обычное явление.

Наблюдения длительной комы не только расширили представление о синдромах нарушений сознания, но и в известной степени усложнили классификацию нарушений сознания в нейротравматологии. Возникла необходимость прежде всего в строгой оценке самого термина "длительная кома". Нейротравматологи при этом основываются чаще на критерии выживания больного. В 1969 г. М.А.Мяги считал длительным "бессознательное состояние" не менее 10 сут: "к этому времени у подавляющего большинства больных проходят явления жизнеопасной комы". С 1980 г. "пролонгированной" стали называть кому, длившуюся свыше 2 нед [Bricolo A. et al., 1980]. В дальнейшем в нейротравматологии существенное значение приобрел второй критерий — полнота восстановления психической деятельности после комы. За предельную длительность комы стал приниматься период, после выхода из которого возможно более или менее полное восстановление

[1] В настоящее время понятие "ушибы" в отечественной нейротравматологии употребляется чаще, чем "контузия".

психической деятельности. Поэтому в 90-е годы начали считать длительной кому, продолжающуюся свыше 30 сут.

Восстановление долго отсутствовавшего сознания крайне затруднительно, а порою и недостижимо. Из активной жизни при этом нередко выбывают лица наиболее трудоспособного возраста. В случаях черепно-мозговой травмы, сопровождающейся длительной комой, в комплексе терапевтических мероприятий особенно большое значение приобретают психиатрическое обследование и лечение. Психические расстройства при черепно-мозговой травме отмечаются практически у всех больных, и спектр их очень широк. Значительную часть психопатологии черепно-мозговой травмы составляют разной степени расстройства сознания, а также астенические состояния. Кроме того, возможно развитие продуктивных психических расстройств, а также дефицитарных нарушений.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ

Психопатология при черепно-мозговой травме проявляется сразу же, а в последующем отмечается ее частичный или полный регресс. Психические нарушения при травме всегда сочетаются с неврологическими, отоневрологическими, офтальмоневрологическими и различными висцеровегетативными расстройствами.

Нарушения сознания отмечаются почти у всех больных в остром и в последующих периодах. В остром периоде главными являются нарушения сознания в виде его угнетения (выключения), т.е. исчезновения всех его элементов. Различают две группы синдромов, развивающихся в ответ на разное поражение мозга. В первую группу входят количественные нарушения сознания —оглушение, сопор, кома, во вторую — синдромы качественных нарушений сознания (при этих состояниях есть изменения содержания сознания), к которым относятся сравнительно редкие варианты помрачения сознания и более частые состояния спутанности сознания, восстанавливающегося (реинтегрирующегося) после выхода из комы. Синдромы второй группы также описывались как *синдромы "дезинтеграции" сознания.* Существует представление, что синдромы первой группы обусловлены в основном блокадой между большими полушариями и срединными структурами мозга, основная же роль в возникновении "качественных нарушений", или "дезинтеграции" сознания, отводится первично-корковым поражениям мозга (в развитии этих представлений значительную роль сыграли работы психиатров А.С.Шмарьяна, относящиеся к 1948 г., и М.О.Гуревича — 1949 г.).

СИНДРОМЫ УГНЕТЕНИЯ - ВЫКЛЮЧЕНИЯ СОЗНАНИЯ

Умеренное оглушение — самое легкое угнетение сознания. Больной при этом несколько замедлен в движениях, речи, лицо его маловыразительно, снижена способность к активному вниманию. Отмечается удлинение пауз между вопросом врача и ответом больного. В то же время пациент ориентирован в собственной личности и ситуации, правильно оценивает больничную обстановку, хотя возможны ошибки, касающиеся ориентировки в месте и времени. Такое состояние появляется сразу после легкой травмы,

длится несколько минут, и затем больной как бы оживает. Убыстряются речь, движения. Может быть частичная амнезия на период оглушения (конградная), когда больные не способны воспроизводить некоторые события.

Глубокое оглушение характеризуется нарастающей после травмы сонливостью, вялостью, замедлением речи и движений. В этих случаях возможно речевое общение с больным, но для получения от него ответов требуется многократное повторение вопросов, а иногда похлопывание или нанесение болевого раздражения. Ответы больного односложны ("да", "нет"). Но даже такой ограниченный контакт позволяет установить, что больной ориентирован в собственной личности и ситуации, неточно ориентирован в окружающем, дезориентирован в месте и времени. Его лицо амимично, движения резко замедлены. Пациент может потянуться рукой к месту болевого раздражения, и координированная защитная реакция на боль сохранена. Контроль за функциями тазовых органов ослаблен. На период глубокого оглушения наступает частичная амнезия: больной неспособен к воспроизведению большинства событий, происходивших около него, пока он находился в этом состоянии. Сохраняются нечеткие воспоминания лишь некоторых событий.

Сопор — глубокое угнетение сознания, при котором невозможно речевое общение с больным. Сохранены координированные защитные реакции — открывание глаз на болевые, звуковые и другие раздражения. Больной сонлив, лежит с закрытыми глазами. Возможно его выведение из состояния сонливости с помощью различных стимуляций. Но оживление ограничивается лишь открыванием глаз, проявлениями защитных реакций. Возможны гиперемия лица и учащение сердцебиения как реакции на голос близкого человека. Больной в этом состоянии способен локализовать боль (тянется рукой к месту раздражения). Вне раздражений он неподвижен или совершает автоматизированные стереотипные движения. Может проявиться страдальческая мимика лица в ответ на нанесение боли. На период сопора формируется полная амнезия (конградная). Только у некоторых больных возникают единичные отрывочные воспоминания, не связанные в их последовательности друг с другом.

Кома бывает трех степеней в зависимости от ее глубины: умеренная (кома I), глубокая (кома II) и терминальная (кома III). При всех степенях комы отмечается полное выключение сознания: больной не проявляет никаких признаков психической жизни. Характерна неразбудимость: невозможно открывание глаз даже в ответ на сильные раздражители. На период нахождения в коме любой глубины наступает полная амнезия. Но между перечисленными вариантами комы имеются определенные различия.

При коме I сохранена реакция на болевое раздражение. В ответ на него могут отмечаться защитные сгибательные и разгибательные некоординированные, дистонического характера движения. Сохранены зрачковые и роговичные рефлексы, угнетены — брюшные, вариабельны — сухожильные. Повышены рефлексы орального автоматизма и патологические стопные реакции.

При коме II отсутствуют реакции на любые внешние раздражения. Разнообразны изменения мышечного тонуса (от горметонии до диффузной гипотонии); менингеальные симптомы могут не сопровождаться ригидностью затылка при остающемся симптоме Кернига. Снижены или отсутствуют многие рефлексы; мидриаз может быть односторонним, сохранены (с вы-

раженным их нарушением) спонтанные дыхание и сердечно-сосудистая деятельность.

При коме III наблюдаются двусторонний фиксированный мидриаз, диффузная мышечная атония, выраженные нарушения витальных функций, расстройства ритма и частоты дыхания, апноэ; резчайшая тахикардия; АД на нижнем критическом уровне или с помощью аппарата не определяется.

В мировой нейротравматологии широко распространена шкала комы Глазго с количественной оценкой угнетения сознания по трем параметрам: *открывание глаз* (спонтанное — 4 балла, в ответ на звук — 3, на боль — 2, отсутствие — 1); *речевой ответ* (развернутый ориентированный — 5 баллов, спутанный дезориентированный — 4, бессвязная речь — 3, невнятная речь — 2, отсутствие — 1); *двигательный ответ* (выполнение команды — 6 баллов, локализация боли — 5, отстранение от боли — 4, патологическое сгибание — 3, патологическое разгибание — 2, отсутствие — 1). Наиболее тяжелое нарушение сознания оценивается в 3—7 баллов (3 балла — это кома III), среднетяжелое — 8—12 баллов, легкое — 13—15 баллов.

Для психиатров представляют особый интерес стадии выхода из длительной комы с постепенным восстановлением сознания больного. Эти стадии были выделены с учетом клинико-электроэнцефалографических [Доброхотова Т.А. и др., 1985] и клинико-синдромологических признаков [Зайцев О.С., 1993].

По отношению к коме (I стадия) были выделены II стадия — открывание глаз, или вегетативный статус; III стадия — фиксация взора и слежение — акинетический мутизм; IV стадия — различение близких — акинетический мутизм с эмоциональными реакциями; V стадия — понимание речи и выполнение инструкций — мутизм с пониманием речи; VI стадия — восстановление собственной речевой деятельности — синдром дез- или, точнее, реинтеграции долго отсутствовавшей речи; VII стадия — восстановление словесного общения — амнестическая спутанность; VIII, IX и X стадии — синдромы интеллектуально-мнестической недостаточности, психопатоподобные и неврозоподобные расстройства. В табл. 2 приводится сопоставление выделенных стадий с показателями по шкале комы Глазго.

Таблица 2. Стадии восстановления психической деятельности после длительной комы

Стадия	Синдром	Показатель по шкале комы Глазго, баллы
I	Кома	3–7
II	Вегетативный статус	7–9
III	Акинетический мутизм	7–10
IV	Акинетический мутизм с эмоциональными реакциями	7–10
V	Мутизм с пониманием речи	11
VI	Дезинтеграция (реинтеграция) речи	12–13
VII	Амнестическая спутанность	14
VIII	Интеллектуально-мнестическая недостаточность	15
IX	Психопатоподобный синдром	15
X	Неврозоподобный синдром	15

Стадии II и III — вегетативный статус и акинетический мутизм — представляют собой обратимые посткоматозные состояния. Психиатрическое их изучение трудно, поскольку психическая деятельность в этих состояниях отсутствует и это может длиться 10—15 лет. Могут появляться лишь своего рода "предшественники" психической деятельности (некоторые висцеровегетативные процессы, фиксация взора, слежение глазами и др.). Но детальное знание этих состояний необходимо для понимания возможности возвращения психической жизни и мер планирования психиатрической реабилитации больных.

Вегетативный статус. Под обратимым вегетативным статусом понимается состояние относительной стабилизации висцеровегетативных функций, начинающееся после комы с первого открывания глаз, возможности бодрствования и завершающееся первой попыткой фиксации взора, затем и слежения. Это состояние было описано E.Kretschmer (1940) как "апаллический синдром". Но более точно отражает клиническую сущность состояния и его обратимость термин "вегетативный статус" [Plum F., Posner J., 1980].

Вегетативный статус уже можно дифференцировать от комы. В этом случае важно отказаться от его негативной характеристики, столь распространенной в специальной литературе. Например, авторы отмечают, что больной "окружающих предметов не фиксирует; на обращения, зов, дотрагивания и оптические раздражители не реагирует; привлечь внимание больного невозможно, эмоциональные реакции отсутствуют; больной неспособен говорить или выполнять целенаправленные действия; больные остаются "полностью бесконтактными, не фиксируют взора, невозможно обнаружение никаких высших психических функций" [Мяги М.А., 1969]. Полезнее позитивная характеристика, даже если речь идет лишь о предикторах возобновления психической жизни (нормализация висцеровегетативных процессов, цикла сон — бодрствование, затем — фиксация взора, реакции слежения глазами и др.).

Важно выявление каждого нового симптома. К концу стадии вегетативного состояния появляются спонтанные движения без признаков их произвольности. Последняя, как известно, уже свидетельствует о том, что движение становится психомоторным актом (психический компонент в этом случае выражается в побуждении к совершению движения, его программировании, осознании и достижении цели, предвидении результатов движений).

В клинической картине вегетативного статуса особенно важно выявить и зачатки "эмоциональных реакций". Первыми замечаются гримасы боли или очень слабое подобие улыбки (широко раскрытый рот с малоподвижными языком, губами при невыразительности взгляда, мимики лица). В последующем выражение лица становится все больше соответствующим переживаниям больного: значительную роль играют взгляд, движения окологлазных мышц, губ.

В обратном развитии вегетативного состояния можно выделить несколько стадий.

Стадия разрозненных реакций с краткими периодами бодрствования, когда больной лежит с открытыми глазами. Смена периодов бодрствования и сна не всегда совпадает со временем суток, хотя бодрствование чаще наблюдается днем. Глазные яблоки неподвижны или совершают плавающие движения. Децеребрационная поза переходит в декортикационную: руки больных согнуты, приведены к туловищу, ноги разогнуты. Отмечается разрозненность висцеральных, вегетативных, моторных и сенсорных реакций. Возможны экстрапирамидные явления, жевательные, сосательные, глота-

тельные движения. Мочеиспускание и дефекация наступают в разное время суток без предшествующих изменений в состоянии больного.

Как благоприятные признаки можно оценивать любые изменения: усиление и учащение жевательных движений при дотрагивании до больного, появление в ответ на боль сначала хаотических движений, затем — направленных к месту боли. Это означает, что больные ощущают боль, т.е. оживляется чувственное восприятие, которое побуждает движение, — формируется простейший сенсомоторный акт. Последний условно можно считать завершением I стадии вегетативного состояния.

Стадия реинтеграции простейших сенсорных и моторных реакций характеризуется удлинением периодов бодрствования. Более отчетливо соответствие ритма сон — бодрствование к дневному и ночному времени суток. Бодрствование можно поддерживать поворачиваниями больного, процедурой туалета, кормлением, повторными к больному обращениями. Становятся постоянными направленные к месту боли движения. Появляются и едва заметные реакции больного в ответ на обращения к нему и поглаживающие движения близких людей: гиперемия лица, учащение сердцебиения и дыхания, усиление жевательных, сосательных движений, иногда даже мимолетная гримаса страдания на лице, затем элементарная вокализация (типа мычания). Наблюдается также некоторое двигательное беспокойство перед мочеиспусканием — сгибание и разгибание конечностей, напряжение мимики. Постепенно такое беспокойство становится правилом, и по нему обслуживающие больного лица, особенно родственники, догадываются о необходимости обеспечить мочеиспускание. Сразу после этого больные "успокаиваются". Аналогичное изменение поведения отмечается при необходимости опорожнить кишечник. Постепенно оживляются и ощущения, позволяющие реагировать на позывы к мочеиспусканию, голоса и дотрагивания близких (при этом у пациентов проявляется способность к элементарной дифференциации знакомых и незнакомых людей). Одновременно с описанными изменениями возвращаются некоторые спонтанные движения, иногда стереотипные (например, больной много раз проводит рукой по животу).

Условным признаком завершения этой стадии можно считать мимические, двигательные реакции больных на голос и тактильные стимуляции близких больному людей, а также появление спонтанных движений.

Стадия реинтеграции простейших психомоторных и психосенсорных реакций. На этом этапе дневное бодрствование становится более продолжительным. Наблюдаются стойкое оживление перед мочеиспусканием и стулом и успокоение после них, а также мимические компоненты страдания и реакций на звуки. Возможным становится и вызывание определенных движений (при массировании, надавливании на определенные участки лица или рук). Например, больной начинает поднимать постоянно опущенную голову, когда потирают, надавливают или собирают в складку и разжимают мышцы в области между верхней губой и носом. Больной открывает рот при прикосновении ложкой к губам. Это движение, как и глотание, быстрее возникает при кормлении пищей, предпочитавшейся пациентом раньше. При неприятной больному пище реакция становится иной: появляется гримаса, напоминающая отвращение, которая иногда сочетается с "мычанием". Проявляются постепенно и первые признаки дифференциации запахов и вкуса. Больного в этой стадии уже можно побуждать к совершению необходимых для еды движений (например, вложить в руку кусок хлеба и поднести ее ко рту) и, повторяя их, добиться того, что сам больной начинает совершать

аналогичные движения. Постепенно пациент начинает различать съедобные и несъедобные предметы, сопровождая соответствующие реакции двигательными актами. Становятся более разнообразными спонтанные движения, постепенно приобретающие свойство произвольности. Так, больной подносит руку к щеке, носу и совершает движения, как бы потирающие или что-то снимающие с лица, носа. Возникают подрагивания глазных яблок, гиперемия лица, учащение сердцебиения, а также элементарные мимические реакции, когда больной слышит голос близкого человека.

Завершением последней стадии вегетативного статуса можно считать первую фиксацию взора. Она мимолетна. Взгляд фиксируется обычно на близком человеке, когда еще невозможна фиксация взора на обращающемся к больному незнакомом человеке, но он быстро истощается и становится неуправляемым. В дальнейшем эпизоды фиксации взора учащаются и удлиняются. Взгляд больного останавливается уже и на незнакомом человеке. Позднее восстанавливается слежение взором. Особенно убедительны в конце вегетативного состояния признаки оживления чувственного восприятия: различение близких и незнакомых людей. Ранее разрозненные висцеровегетативные, сенсорные, двигательные реакции интегрируются в целостные психосенсорно-психомоторные акты, где намечается собственно психический компонент. Хотя к этому времени ритм сон — бодрствование уже может полностью совпадать с дневным и ночным временем суток, но "качество" бодрствования еще далеко от нормального, ибо нет произвольной активности, далека от нормальной и структура сна.

Врач должен иметь представление о длительности периода вегетативного статуса и возможности более или менее полного восстановления психической деятельности. В этом отношении существуют достаточно разные наблюдения.

R.Braakman и соавт. (1988) выявили через 1 мес вегетативный статус у 140 из 1373 больных с тяжелой черепно-мозговой травмой. Из них умер 71 человек, статус продолжался у 15, глубокая инвалидизация развилась у 37, "умеренная инвалидизация или выздоровление" — у 14 больных (10 %), о 3 пациентах сведений не было. K.Andrews (1993) отметил разный "уровень восстановления" по показателю "зависимости" или "независимости" больных; из 11 пациентов с вегетативным статусом более 4 мес "независимыми" стали только 2 больных. Описаны и другие казуистические наблюдения. Так, V.F.M.Arts и соавт. (1985) описали наблюдение за 18-летней больной, пребывавшей в вегетативном статусе 2,5 года, у которой затем наступило "неожиданное улучшение"; вегетативному статусу предшествовала 5-суточная кома (5 баллов по шкале комы Глазго, т.е. глубокая кома). Больная открыла глаза через 12 сут, стала поворачивать голову в сторону зрительных, слуховых стимулов, у нее возникли плавающие движения глаз, при болевых раздражениях — гримаса страдания, учащение дыхания и пульса. Такое состояние длилось около 2 лет. Через 2,5 года она стала двигать левой ногой и кивать головой, через 3,5 года выявилась четкая реакция на близких, через 5 лет — "активный интерес к окружающему" (узнавала родных и близких) и "повышенная эмоциональная лабильность", после 5 лет наблюдения она описывается как находящаяся "в сознании", "способная концентрировать внимание и вступать в контакт", но у нее отмечались ограничение "вербальной продукции" из-за дисфонии, была нарушена память на прошлое. Авторы считают очень редким, встречающимся "в виде исключения" полное восстановление "умственных способностей". Чаще всего наблюдается глубокая инвалидизация.

Акинетический мутизм является по существу одним из вариантов мутизма. Помимо его типов, выделенных в табл. 15 (стадии III—V), наблюдается и гиперкинетический мутизм, но акинетический мутизм является основным.

Под акинетическим мутизмом подразумевается преходящее состояние, характеризующееся акинезией и мутизмом при возможности фиксации взора и слежения, завершающееся восстановлением двигательной активности, понимания речи и собственной речевой деятельности или выявлением афазии.

Термин "акинетический мутизм" перенесен в нейротравматологию из нейрохирургии. Он отмечается при опухолях 3-го желудочка. От последнего травматический акинетический мутизм резко отличается проявлением после долгого отсутствия психических процессов; он менее дифференцирован, но его появление прогностически благоприятно для дальнейшего психического восстановления.

Условно можно выделить 2 стадии акинетического мутизма: восстановления понимания речи и восстановления собственно речи.

Стадия восстановления понимания речи. Больные лежат с открытыми глазами, поворачивают голову в сторону звука или света. У них постоянны и устойчивы фиксация взора и слежение. Завершается стадия первым проявлением понимания речи. Свидетельствами того, что больной понял обращенные к нему слова, являются изменения мимики, соответствующие содержанию услышанного и понятого, выполнение просьбы, выраженной в словах, например пожатие руки врача. Но в первый раз эта просьба выполняется только в облегченных условиях: если врач поднесет свою руку к руке больного и вложит ладонь в его руку. Затем выполнение заданий происходит все более быстро и без облегчающих условий. Становится доступным выполнение и более сложных команд. Становятся более быстрыми движения. Восстановление понимания обращенной речи говорит об отсутствии сенсорной афазии.

Стадия восстановления собственной речи. Больные могут совершить все более разнообразные движения. Завершается стадия первым произнесением слов. Оно редко бывает спонтанным, чаще следует в ответ на просьбу врача сказать слово. Первое произнесение нечетко. Лишь по косвенным признакам можно догадаться, какой звук больной произнес или какое слово сказал. Далее эпизоды произнесения звуков и слов учащаются, больные начинают говорить спонтанно, без стимулирующих воздействий. Становится возможной фразовая речь. В итоге с больным устанавливается речевой контакт, делающий возможной объективную оценку состояния его сознания. Вместе с восстановлением речевой деятельности расширяются формы произвольной двигательной активности. Двигательное поведение становится близким к упорядоченному. В случае поражения левой лобно-височной области дифференцируется афазия.

Помимо акинетического, на той же стадии может возникать и *гиперкинетический мутизм.* Речь в этом случае идет о состоянии, характеризующемся сочетанием мутизма и гиперкинезии (двигательного возбуждения). От описанной А.С.Шмарьяном (1949) гиперкинетической спутанности гиперкинетический мутизм отличается отсутствием содержания сознания и речи, т.е. инструмента общения. Это чаще наблюдается при преимущественном поражении правого полушария мозга.

Двигательное возбуждение стереотипно и выражается в повторении одних и тех же движений десятки и сотни раз. Так, больной приподнимает

голову и верхнюю часть туловища над подушкой, падает на нее, спускает голову вниз по краю кровати и поднимает ее вновь. Приподнятой головой больные совершают круговые движения. Такое возбуждение изматывает больного. Обессиленный и бледный, он лежит некоторое время неподвижно. После короткой паузы вновь повторяет те же движения. Недоступны корригирующие речевые воздействия на больного. Характерной остается инверсия цикла бодрствование — сон. Возбуждение особо усиливается в вечерние и ночные часы (утром и днем больные спокойны).

При гиперкинетическом мутизме, как и при акинетическом, выделяют две стадии: восстановления понимания речи и восстановления собственной речи. Первая стадия начинается с эпизода, когда больной понял словесное обращение к нему и пытается выполнить просьбу. Обычно вместе с восстановлением понимания речи ослабевает двигательное возбуждение, поведение больного становится более управляемым, близким к упорядоченному. Начало второй стадии относится к первым попыткам произнесения звуков и слов в ответ на просьбы врача; далее эти попытки спонтанны. В отсутствие афазии попытки к речевой деятельности учащаются, появляется фразовая речь. Нередко начало первой и второй стадий совпадает.

Завершение акинетического и гиперкинетического мутизма означает исчезновение акинезии или гиперкинезии и мутизма. По их миновании обнаруживаются синдромы дезинтеграции и реинтеграции сознания.

Говоря о синдромах дезинтеграции сознания в современной нейротравматологии, учитывают расстройства, возникающие после оглушения или сопора в остром периоде черепно-мозговой травмы легкой и средней степени тяжести.

Термин "реинтеграция" используется для обозначения состояний сознания, восстанавливающегося после долгой его утраты из-за длительной комы. Реинтеграция начинается с состояний спутанности сознания, поэтому появление последней прогностически благоприятно. Вслед за ней становится реальным более или менее полное восстановление сознания.

СПУТАННОСТЬ СОЗНАНИЯ

.Синдромы спутанности сознания представляют собой состояния, обусловленные выпадением разных психических процессов (например, речевая спутанность при выпадении речи, амнестическая спутанность при выпадении способности запоминания текущих событий) или, напротив, "добавлением" продуктивных симптомов — двигательного беспокойства, конфабуляций и др. Комбинация соответствующих явлений определяет особенности отдельных (по существу смешанных) синдромов.

Амнестическая спутанность. Этот синдром обычно проявляется на фоне восстановившегося речевого общения с больным и характеризуется выпадением запоминания текущих событий, т.е. фиксационной амнезией. Главная особенность последней состоит в отсутствии знаний о событиях в виде чувственных их образов всех модальностей. Такие образы не формируются либо являются дефектными, особенно в отношении пространственной и временной соотнесенности событий. Поэтому невозможно запоминание, где и когда происходили события. Фиксационная амнезия является глобальной, определяя грубую дезориентировку больных. Они могут назвать свое имя, путают возраст, личную ситуацию, место и время своего пребывания.

Динамика синдрома выражается в психопатологическом оформлении

этого состояния ретроградной амнезией, конфабуляциями, эйфорией, анозогнозией. Этот синдром часто сочетается с левосторонними гемипарезом, гемигипестезией и гемианопсией.

Амнестико-конфабуляторный синдром отличается от вышеописанного состояния наличием ретроградной амнезии и конфабуляций. Ретроградная амнезия в этих случаях характеризуется нечеткой очерченностью ее границ, о которых косвенно можно судить по содержанию конфабуляций. Например, больной на вопрос врача о том, чем он был занят вчера вечером (в действительности он находился в палате), отвечает: "был на работе", "ездил на рыбалку" и т.д. В ответе — событие, действительно имевшее место в прошлой жизни больного, но оно сдвинуто во времени — перенесено на то время, о котором спрашивает врач.

Корсаковский синдром отличается от предыдущего большей структурной дифференцировкой. Он складывается из амнезий (фиксационной, конградной, ретроградной и антероградной) и грубой дезориентировки (в личной и окружающей ситуации, месте, времени), а также конфабуляций, анозогнозии, нарушений восприятия пространства и времени, затруднения в узнавании лиц (в незнакомых "видят" лица своих знакомых). Из-за невозможности запомнить происходящее больные оказываются грубо дезориентированными. Они не могут сказать, что с ними случилось, где находятся, кто их окружает, и не пытаются уяснить место и время своего пребывания, не замечая дезориентировки. Не осознается ими и бросающаяся в глаза всем окружающим абсолютная их беспомощность.

Ретроградная амнезия охватывает дни, недели, месяцы, а иногда и годы, предшествовавшие черепно-мозговой травме. Ее границы особенно четки у больных зрелого возраста и трудноопределимы у детей и лиц пожилого возраста. По мере регресса синдрома охваченный амнезией период сокращается в соответствии со следующей закономерностью: первыми оживляются пережитые больным события из наиболее отдаленного прошлого (в рамках периода амнезии), все последующие события "оживляются" в их естественной временной последовательности — от более далеких к близким, случившимся непосредственно перед черепно-мозговой травмой. Для всех видов дезориентировки характерно то, что больной идентифицирует себя не с тем, каков он есть в момент конкретного осмотра, а с тем самим собой, каким был в том или ином отрезке своей прошлой жизни до охваченного амнезией периода. Например, будучи уже инженером, больной может сказать, что учится в институте.

Конфабуляции — обязательный элемент типичного корсаковского синдрома. Они по содержанию обыденны и очень редко фантастичны. Чаще выявляются не спонтанно, а в ответ на вопрос врача. В ответах больного обычно фигурируют события прошлой жизни, т.е. проявляется феномен "ухода в прошлое". Давность упоминаемых в конфабуляциях событий из прошлой жизни больного определяется длительностью ретроградной амнезии (если забыты события, происходившие в течение 6 мес, предшествовавших травме, то в конфабуляциях фигурируют события, происшедшие раньше—до этого периода). Происходит не осознаваемый больным перенос события из прошлого времени в настоящее.

Анозогнозия выражается в незнании и игнорировании больным столь очевидной для окружающих его беспомощности. Больной расслаблен, благодушен, даже эйфоричен, многоречив. В связи с выраженными нарушениями восприятия пространства и времени поведение больного резко изменено (он не находит своей палаты, ложится на чужие кровати, не находит

туалета — направляется в противоположную от него сторону, не может определить время суток, длительность тех или иных событий, ошибаясь, как правило, в сторону удлинения. Утром больной может сказать, что идет послеобеденное время, а 5-минутную беседу оценивает как продолжающуюся полчаса и более. Для больных как бы не очерчен смысл слов "теперь" и "здесь", "тогда" и "там". В окружающих лицах пациенты нередко "узнают" своих знакомых.

При благоприятном течении заболевания постепенно восстанавливается запоминание текущих событий, суживаются границы ретроградной амнезии, восстанавливается ориентировка в собственной личности и ситуации, месте и, в последнюю очередь, во времени, а также постепенно исчезают конфабуляции, и наконец, после ослабления эйфории, появляется адекватная эмоциональность с оттенком страдания.

При корсаковском синдроме с левосторонними гемипарезом, гемигипестезией и гемианопсией, нарушениями взора влево развивается и *левосторонняя пространственная агнозия*, которая связана с очаговой патологией правой теменно-височно-затылочной области. Главное расстройство — невосприятие левой половины пространства в процессе деятельности и повседневного поведения. В таких случаях особенно выраженными, даже грубыми, бывают эмоционально-личностные изменения — анозогнозия, эйфория. Словесное общение полное. Речь больных монотонна, эмоционально-интонационно невыразительна, лицо — без признаков обеспокоенности.

Корсаковский синдром и левосторонняя пространственная агнозия при черепно-мозговой травме могут рассматриваться как промежуточные между нарушенным и ясным сознанием. Ими может завершаться восстановление сознания после комы [Доброхотова Т.А. и др., 1996].

Речевая спутанность может проявиться вслед за выходом из кратковременной комы или после регресса, если кома была более длительной. В последнем случае этот синдром может длиться и больше. Клиническая картина этого состояния обусловлена частичной или полной афазией (сенсорной, моторной или амнестической).

В ответ на заданные врачом и не понятые больным вопросы при сенсорной афазии у него появляются суетливость, тревога, растерянность, утрированная жестикуляция и "словесная окрошка". При моторной афазии, когда аспонтанность прерывается эпизодическим беспокойством, больные пытаются непрерывно говорить, при этом их речь изобилует стереотипным повторением искаженных слогов, неправильно построенных фраз. При амнестической афазии словесное общение с больным может быть резко ограничено из-за неудач в воспроизведении нужных слов, что вызывает у больного досаду и сожаление. При тотальной афазии из-за выпадения или резкого ограничения речевого общения нельзя выяснить, ориентирован или дезориентирован больной в собственной личности, окружающей ситуации, месте и времени. Эта спутанность часто сочетается с правосторонним гемипарезом.

Синдром речедвигательного возбуждения обычно наблюдается при тяжелой черепно-мозговой травме с внутричерепными кровоизлияниями. Ранее спокойные, чуть даже вялые больные становятся беспокойными, мечутся, стискивают руками голову, жалуясь на нарастающую головную боль; на лице — выражение страдания. Если такое возбуждение постепенно ослабевает и наступает угнетение сознания (вплоть до комы), то это обычно свидетельствует о нарастании объема внутричерепного кровоизлияния.

Синдромы помрачения сознания при черепно-мозговой травме встреча-

ются относительно редко, преимущественно у больных зрелого возраста, редко — у пожилых и отсутствуют у стариков и детей первых лет жизни. Но тем не менее они встречаются при травме всех степеней тяжести, особенно с ушибом мозга и внутричерепными кровоизлияниями. Иногда такие синдромы возникают пароксизмально. Клинические особенности определяются стороной и локализацией очага повреждения мозга. Они более разнообразны у больных с повреждением правого полушария. В этих случаях встречаются онейроид, состояния дереализации и деперсонализации и др. Меньшая их вариабельность отмечается при поражении левого полушария (преимущественно разные варианты сумеречных состояний сознания и делирий).

Онейроид характеризуется переживаниями нереального мира и сенсомоторной диссоциацией. При обилии чувственных представлений больной обездвижен, лицо застывшее, при этом его выражение редко соответствует содержанию болезненных переживаний. При черепно-мозговой травме онейроид обычно бывает кратковременным и больной быстро возвращается в мир реальных событий. После этого он способен подробно рассказать о пережитом. Онейроидное помрачение сознания наблюдается при черепно-мозговой травме редко. Обычно оно возникает у пациентов с хорошо восстановленной психической деятельностью в промежуточном или даже в отдаленном периоде травмы.

Дереализационно-деперсонализационные состояния выражаются в измененном восприятии мира и собственного "Я". Изменяются окраска (например, "мир делается более зеленым"), пространственные характеристики мира и течение времени. Плоское может представиться больному объемным, и наоборот: объемное воспринимается плоским; неподвижное — двигающимся. Подобные состояния в психопатологии черепно-мозговой травмы редки и, так же как онейроид, преимущественно отмечаются при почти полном восстановлении психической деятельности.

"Вспышка пережитого в прошлом" — своеобразное состояние, когда больной, переставая воспринимать реальную действительность, как бы возвращается в прошлую жизнь. В его сознании оживляются и будто повторно переживаются события отдаленного периода (подросткового и юношеского возраста и т.п.). Больной идентифицирует себя не с настоящим самим собой, а с тем, каким был во внезапно ожившем отрезке его прошлой жизни.

В таких состояниях некоторые больные продолжают воспринимать и внешние события. Можно поэтому сказать о своего рода двухколейности сознания, когда один ряд переживаний — это прошлые события, образы и события которых оживляются в той точной последовательности, в какой они происходили, второй — продолжающееся восприятие реального сейчас внешнего мира. Этот феномен, как и предыдущие, при травме очень редок.

Сумеречное состояние сознания характеризуется внезапными началом и завершением, сохранностью последовательной психомоторной деятельности и невозможностью корригирующего воздействия окружающих на поведение больного. На период этого состояния у больного наступает полная амнезия. Сумеречное изменение сознания наблюдается во всех периодах черепно-мозговой травмы, преимущественно при травме с очаговым повреждением передних отделов левого полушария мозга.

Делирий при черепно-мозговой травме характеризуется наплывами парейдолических иллюзий (ошибочных зрительных, слуховых и иных восприятий реальных событий и предметов) и сценоподобными зрительными галлюцинациями; возможны слуховые и осязательные галлюцинации. Последними определяется эмоциональное и двигательное поведение больного.

Делирий может возникать при травме любой степени тяжести. Наиболее часто наблюдается у больных, страдающих хроническим алкоголизмом, на 2—3-й день после черепно-мозговой травмы на фоне вынужденного воздержания от алкоголя. Достаточно часто при травме развивается и муссситирующий (бормочущий), например профессиональный, делирий, когда больные, будучи дезориентированными, представляют себя находящимися в привычной рабочей обстановке (они как бы подметают пол, стирают и т.д.). Характерны двигательное беспокойство, тремор, симптом обирания.

Транзиторная глобальная амнезия может быть одним из первых клинических проявлений легкой и среднетяжелой черепно-мозговой травмы. Больные забывают все, включая собственное имя, возраст, место работы, место жительства, социальный и семейный статус, а также время и место нахождения. Это и определило наличие слова "глобальная" в обозначении данного синдрома. Следующий главный признак — транзиторность, что также отражено в названии. Истинной транзиторной глобальной называют амнезию, продолжающуюся до 24 ч. Она наступает иногда после короткой (на секунды — минуты) комы, отмечается при сотрясении, ушибах мозга легкой и средней степени тяжести.

В момент наибольшей выраженности синдрома больные абсолютно беспомощны, недоумевающе повторяют: "Кто я? Где я? Что со мной случилось?". Эти вопросы обращены ко всем окружающим: людям, оказавшимся на месте происшествия, врачам скорой помощи, везущим их в лечебное учреждение, персоналу отделения и др. Приведем одно из типичных наблюдений.

Б-ная 24 лет, преподаватель музыки, была сбита машиной, получив легкий ушиб левого полушария мозга. Сразу потеряла сознание. Через 10 мин открыла глаза, хотела что-то сказать, но получилось "мычание". Отдельные слова могла произносить только через 15—20 мин. Сначала слова искажала. Через 25—30 мин речь стала нормальной. С недоумением спросила у врача скорой помощи: "Кто я... что со мной случилось? Кто здесь стоит и кто Вы?". Через 30 мин у больной восстановились все знания о ее прошлом. Не помнила о случившейся травме. Ее воспоминания прерывались на том, как она бежала, чтобы успеть "дойти до середины улицы". В течение 2 последующих дней в клинике состояние больной квалифицировалось как гипоманиакальное: веселое настроение, живая и выразительная мимика; быстро и много говорила, шутила. Это состояние проявлялось на фоне симптомов активации стволовых структур: частые мигательные движения, защитный рефлекс при вызывании роговичных рефлексов, усиление оральной активности, миоклонии лицевых мышц, диссоциация сухожильных рефлексов по оси тела. В последующем отмечалось астеническое состояние.

СИНДРОМЫ АФФЕКТИВНЫХ НАРУШЕНИЙ

Эмоциональные (как и личностные) особенности больных после черепно-мозговой травмы, особенно сопровождавшейся длительной комой, оказываются обедненными, суженными, исчезает свойственное больным в преморбиде разнообразие эмоциональных переживаний и искажается их биполярность. Преобладает благодушный фон настроения. И вместе с тем могут появляться новые для больного аффекты — злобы и гнева, сопровождающиеся агрессивностью. Но и эти проявления можно считать прогностически благоприятными, ибо они приходят на смену безэмоциональности. Проявления эмоциональных нарушений зависят от преимущественного повреждения разных отделов мозга. Наиболее грубые изменения эмоциональной сферы наблюдаются при ушибах и гематомах лобных отделов полушарий

мозга. Биполярность аффекта отмечается при поражении правого полушария.

Эмоциональный паралич в синдроме аспонтанности наблюдается при тяжелой черепно-мозговой травме с внутримозговыми кровоизлияниями в левую лобную область. Он характеризуется отсутствием спонтанных побуждений к любой форме психической деятельности. Чтобы побудить больного к деятельности и удержать ее, необходима постоянная стимуляция. Будучи же предоставленными самим себе, больные ко всему безразличны, не произносят ни слова по собственной инициативе, ничего не делают; могут мочиться в постели и лежать в ней, не прося близких сменить белье и не смущаясь случившимся.

Этот синдром может продолжаться недели и месяцы. При благоприятном его развитии вначале становится возможным несколько активизировать больного и побудить его к общению. Односложные ответы больного постепенно становятся более развернутыми, со временем проявляется и первая эмоциональная реакция — обычно это раздражение в ответ на настойчивые расспросы врача или близких. Эпизоды раздражения затем учащаются, удлиняются. После этого появляется и реакция смущения (если, например, застают больного в постели мокрым). Он уже по собственной инициативе обращается к персоналу, близким с той или иной просьбой. Ранее малоподвижный, он становится живее и многообразнее в двигательном поведении в пределах постели, поворачивается, чтобы принять удобную позу, берет с тумбочки кружку с водой, сам ест. Затем он предпринимает первые попытки встать, одеться, при легких стимуляциях включается во все более разнообразные формы деятельности (просмотр телевизионных передач, общение с окружающими; в дальнейшем — чтение книг). Периоды активного поведения удлиняются. Появляется редкая улыбка на фоне безразличия, приступов раздражения или злобы.

Синдром эйфории с расторможенностью особенно часто наблюдается при ушибах лобно-базальных отделов мозга. Он непродолжителен после кратковременной утраты сознания (на несколько минут) и может быть затянутым, если наблюдается на этапе восстановления после длительной комы. Для этого синдрома характерна эйфория с беспечностью, психической и двигательной расторможенностью, анозогнозией. Больные подвижны, многоречивы, смеются, шутят. Не соблюдают чувства дистанции при беседах с врачами. За кажущейся деловитостью лежит грубое снижение психической деятельности без дифференцированных эмоций и целенаправленности поведения. Этот синдром обычно полностью обратим с появлением осознания болезненности своего состояния и поведения. В переходный к норме период могут быть раздражительность и гневливость.

Синдром гневливой мании обычно наблюдается при двустороннем поражении (ушибах) лобно-височных отделов. Он характеризуется сочетанием эйфории с приступообразными аффектами гнева, злобы с агрессивностью, несоблюдением постельного режима (больные пытаются встать, часто встают, ходят нагими по палате). Наиболее выражен у больных зрелого возраста в остром периоде черепно-мозговой травмы. Продолжается несколько дней или недель. После его исчезновения больные обычно остаются "упрощенными" в эмоционально-личностных проявлениях.

Дисфорический синдром характеризует отдаленный период черепно-мозговой травмы, отличаясь фазностью течения и напряженным тоскливо-злобным аффектом. Периоды дисфории обычно кратковременны: от нескольких часов до нескольких дней, возможно вечернее ухудшение настроения.

Гипоманиакальный синдром в нейротравматологии наблюдается редко. Он может развиваться в остром периоде сотрясения мозга или в отдаленном периоде травмы (ушиб, гематома в задних отделах правого полушария мозга). Наиболее ярко он протекает после восстановления кратковременно утраченного (на 2—5 мин) сознания. Гипомания в этих случаях кратковременна, однако удалось установить, что она проявляется (по данным ЭЭГ) на фоне признаков активации стволовых структур.

Тоскливая депрессия типична для промежуточных и отдаленных периодов ушиба правого полушария (височного отдела) легкой или средней тяжести. Она характеризуется тоской, замедлением речи и двигательных реакций; часто сочетается с нарушениями памяти, внимания и астенией.

Тревожная депрессия возникает обычно у правшей зрелого возраста при легкой и среднетяжелой черепно-мозговой травме (чаще при ушибах височного отдела левого полушария), характеризуясь тревогой, двигательным беспокойством (иногда до степени возбуждения), нетерпеливостью, тревожными высказываниями, отражающими опасения, что с больными или их близкими что-то случится. Больные мечутся, вздыхают, охают, растерянно озираются по сторонам. Эта депрессия может сочетаться с легкими нарушениями речи, особенно ее понимания.

Депрессия апатическая отмечается при травмах с преимущественным поражением (ушибом) передних отделов полушарий. Она отличается безразличием с оттенком грусти. Больные пассивны, однотонны, не обнаруживают интереса к окружающим, самим себе, общению с врачом; резко снижены побуждения к любой форме деятельности. При самых разных ситуациях в окружении больного он остается одинаковым — вялым, безразличным, безучастным.

СИНДРОМЫ ПОГРАНИЧНЫХ ПСИХИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ

Развитие этих синдромов возможно во всех периодах и при всех видах черепно-мозговой травмы. Они могут быть кратковременными и затянутыми. Если утрата сознания при относительно легкой травме была кратковременной, то такие синдромы могут быть и единственным проявлением болезни.

Астенический синдром характеризуется типичной для него повышенной утомляемостью и истощаемостью, ослаблением или даже преходящей утратой способности к продолжительному умственному и физическому напряжению. Он занимает ведущее место в клинической картине во всех периодах черепно-мозговой травмы. При сотрясении и ушибах мозга легкой и средней тяжести выделяются простой и сложный синдромы астении, в рамках каждого из них — гипостенический и гиперстенический варианты [Князева Н.А., 1988].

В остром периоде наиболее часто наблюдается сложный астенический синдром. Собственно астенические явления (общая слабость, утомляемость, истощаемость, вялость, дневная сонливость, адинамия) сочетаются с головными болями, головокружением, тошнотой, речевыми и мнестическими затруднениями. В более "чистом виде" астенический синдром выступает в отдаленном периоде, выражаясь в простой астении — психической и физической истощаемости, резком снижении эффективности психической деятельности, нарушении сна (бессонница, прерывистый сон, резкое учащение

сновидений — "цветных", "кошмарных"). У пожилых больных может быть нарушен цикл сон — бодрствование, когда ночной и дневной сон перемежается с периодами вялого бодрствования.

Гипостенический вариант астении может проявиться сразу после выхода из кратковременной комы. При этом преобладают ощущения слабости, вялости, а также резко повышенная утомляемость, истощаемость, дневная сонливость. Гиперстенический вариант астении отличается от гипостенического повышенной раздражительностью, аффективной лабильностью, гиперестезией, выступающими на фоне истинно астенических признаков. Он проявляется чаще в промежуточном и отдаленном периодах черепно-мозговой травмы. Динамика астенического синдрома благоприятна, когда сложный его тип сменяется простым, а гипостенический вариант — гиперстеническим.

Обсессивно-фобический синдром характеризуется сочетанием навязчивостей и страха. Навязчивыми могут быть мысли, желания, чувства, влечения, действия, сомнения. Больной понимает болезненность навязчивых состояний, относится к ним критически, но неспособен по собственной воле освободиться от них. Могут быть навязчивые страхи улиц, больших площадей, закрытых помещений и т.д.

Навязчивости могут входить и в структуру более сложных психопатологических симптомокомплексов, особенно в отдаленном периоде тяжелой травмы.

Истероподобные синдромы в остром периоде черепно-мозговой травмы бывают редко. Речь идет прежде всего о псевдодеменции при травме легкой и средней тяжести. Такая псевдодеменция выражается нелепым поведением, дурашливостью, кажущейся бестолковостью, неустойчивостью настроения и его зависимостью от конкретной ситуации (особенно касающейся состояния больного), элементами демонстративного поведения и т.д. Но истероподобное поведение без псевдодеменции может наблюдаться и в отдаленном периоде травмы, особенно в связи с определенными ситуациями (например, требующими реализации рентных и иных выгодных для пациента установок).

Псевдологический синдром часто встречался после травмы в годы войны, особенно при ушибах мозга [Лещинский А.Л., 1948]. Он характеризуется сочетанием благодушного или даже эйфоричного настроения с многоречивостью, склонностью ко лжи, хвастовству — преувеличению собственной роли, своего общественного положения и личных качеств. В преморбиде — своеобразная психическая незрелость, инфантильная эмоциональность, внушаемость.

Паранойяльный синдром развивается редко и, как правило, в отдаленном периоде черепно-мозговой травмы любой степени тяжести, чаще — легкой или средней, с ушибами или внутричерепными кровоизлияниями. Проявления его в этих случаях не имеют каких-либо отличий от описанных в психиатрии. Можно лишь отметить, что он сопровождается активацией стволовых структур (гиперрефлексия экспериментального нистагма, двустороннее повышение сухожильных рефлексов).

Ипохондрический синдром наблюдается обычно в отдаленном периоде у больных с преморбидно-усиленным вниманием к своему состоянию. Он выражается в постоянной фиксированности пациента на проявлениях болезни и склонности к преувеличению значимости каждого симптома. Иногда сочетается с навязчивостями, депрессией.

СИНДРОМЫ СНИЖЕНИЯ
ПСИХИЧЕСКОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ

В отдаленном периоде черепно-мозговой травмы возможно ослабление всей психической деятельности или избирательное нарушение отдельных ее слагаемых на фоне ясного сознания, что определяет развитие различных синдромов.

Травматическая деменция характеризуется ослаблением познавательных, мнестических процессов, обеднением и упрощением эмоциональных, личностных особенностей больного. Но в связи с этим А.С.Шмарьян (1948) считал необходимым подчеркнуть возможность обратного развития такого слабоумия: "Нередко то, что казалось стойким органическим дефектом со снижением личности, со временем выравнивается и исчезает".

У больных, переживших длительную кому, вегетативный статус и акинетический мутизм, слабоумие становится очевидным по мере восстановления формальных признаков ясного сознания. Это выражается в крайней слабости всех психических процессов. У больных с преимущественным поражением левого полушария больше страдает словесная память: они забывают названия предметов, но способны описать их форму, назначение и т.д. У них замедляется осмысление текущей ситуации, но есть осознание собственной беспомощности и соответствующая эмоциональная реакция, что способствует формированию приемов компенсации (например, ведение записей в дневниках с напоминаниями о предстоящих встречах, действиях и т.д.). У больных с преимущественным поражением правого полушария грубее эмоционально-личностные изменения (благодушие вплоть до эйфории, снижение критики — до анозогнозии), больше нарушается память на чувственные образы всех модальностей. Эти больные быстро забывают только что испытанное, увиденное и услышанное.

Расстройства памяти выражаются разными видами амнезии. Конградная амнезия характеризуется выпадением воспоминаний о событиях, происходивших в тот отрезок времени, когда у больного было нарушено сознание. Эта амнезия бывает полной (тотальной) или частичной (парциальной). Первая приходится обычно на период комы и сопора, вторая — на те прошлые отрезки времени, когда больной находился в состоянии оглушения, спутанности, смешанных нарушений и некоторых форм помрачения сознания, например в делириозном состоянии. Полная конградная амнезия, как правило, сохраняется: события, пришедшиеся на этот отрезок времени, никогда не могут быть оживлены в сознании больного.

Ретроградная амнезия —отсутствие воспоминаний о событиях, предшествовавших черепно-мозговой травме и воспринимавшихся им в ясном сознании. Особо длительной такая амнезия бывает при травме, сопровождающейся комой, длящейся несколько суток и более. Часто ретроградная амнезия наблюдается у больных, перенесших легкую травму в состоянии алкогольного опьянения. Всегда затруднительно уточнение длительности амнезий вообще и ретроградной в частности. Здесь недостаточны самоотчет и самооценка больного. Важнее данные расспросов, направленных на установление того последнего (перед "провалом" памяти) события, о котором у больного есть его собственное воспоминание.

Антероградная амнезия представляет собой отсутствие (исчезновение) воспоминаний о событиях, происходивших после того, как были отмечены признаки возврата ясного сознания. Такая амнезия обычно устанавливается при очередном осмотре больного (например, через 2 нед после

первого обследования), когда больной не узнает беседовавшего с ним ранее врача, не помнит не только содержания, но и самого факта предыдущего разговора. Но здесь легкие напоминания врача о частностях той беседы могут способствовать вспоминанию больным других деталей. Полное воспроизведение всех событий все же недоступно. Поэтому эта амнезия возникает чаще, чем выявляется. Она бывает частичной (парциальной). Ее формированию способствует резкая астения.

Снижение инициативы и произвольности поведения — одно из частых проявлений снижения психической деятельности и ее эффективности. Оно не доходит до степени аспонтанности — полного отсутствия побуждений к деятельности. Требуется постоянное участие близких, подсказывающих необходимость совершения определенных действий, доведения их до конца, чтобы добиться нужных результатов. Эти больные невыразительны в общем поведении, небрежны в одежде; они односложно отвечают на вопросы и сами их не задают, пассивны и малообщительны. Такие изменения особенно заметны у тех больных, которые до черепно-мозговой травмы были участливыми, сопереживающими, получавшими удовольствие и радость от общения с близкими и друзьями.

Эпилептический синдром представляет собой одно из частых последствий черепно-мозговой травмы, приводящих больных к инвалидизации. Эпилептические припадки после травмы возникают, например, у 12 % детей 3—14 лет [Сумеркина М.М., 1984].

Эпилептические припадки возникают при черепно-мозговой травме самой разной степени тяжести, чаще проявляются при ушибах мозга, субдуральных и внутримозговых гематомах, в отдаленном периоде могут быть обусловлены травматическим абсцессом, хронической субдуральной гематомой, рубцово-спаечными образованиями и т.д. Отмечено более частое проявление эпилептических припадков у лиц с наследственной отягощенностью: наличием у близких родственников эпилепсии, мигрени, дипсомании, циркулярного психоза, хронического алкоголизма [Сумеркина М.М., 1984].

Описаны различные типы эпилептических припадков, хотя у одного больного они обычно однотипны и реже полиморфны.

Структура припадка определяется прежде всего травматическим очагом. Наиболее часты генерализованные судорожные припадки с утратой сознания, но и в этих случаях может быть начало, отражающее очаговость мозгового поражения, например поворот головы и глаз вправо—вверх или влево—вверх при преимущественном поражении передних отделов левого или правого полушария. У детей часты атонические припадки, снохождения, сноговорения. Нередки абсансы, психомоторные припадки, приступы висцеровегетативных нарушений, каталепсии. Часты, особенно у взрослых, припадки с разнообразными психопатологическими слагаемыми, различными при повреждении разных структур мозга и поэтому имеющими дифференциально-диагностическое значение. При преимущественном поражении левого полушария мозга наряду с генерализованными судорожными припадками возможны сумеречные состояния сознания, абсансы, психомоторные припадки, преходящие моторная или сенсорная афазия, приступы насильственных мыслей или воспоминаний; часты серийные припадки. При преимущественном поражении правого полушария наряду с судорожными припадками возможны приступы обонятельных и вкусовых галлюцинаций, пароксизмальные явления дереализации и деперсонализации и ощущения измененного течения времени.

В межпароксизмальном периоде у одних больных может не быть грубых

психических расстройств и наблюдаются только астенические явления, у других же возможны грубые мнестико-интеллектуальные нарушения, включая афазии.

Время появления припадков после травмы различно — чаще от 6 мес до 1 года. В эти сроки припадки возникают у 72 % больных с посттравматическим эпилептическим синдромом. У остальных пациентов припадки появляются в сроки от 1 до 9 лет после травмы [Чебышева Л.Н., 1986].

Несмотря на частоту припадков, сопутствующие им эпилептоидные изменения личности отмечаются относительно редко и мало выражены. Они наблюдаются обычно у лиц, получивших травму в детском или подростковом возрасте, и выражаются в типичной ригидности и обстоятельности мышления, подчеркнутой аккуратности и обязательности. В отдельных случаях возможны периодически возникающие дисфории.

ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ

Крайние возрастные периоды — ранний детский и старческий — при черепно-мозговой травме в той или иной мере прогностически неблагоприятны. Оба они характеризуются меньшей по сравнению со зрелым возрастом степенью функциональной асимметрии мозга. Это в большой мере определяет особенности структуры психопатологической картины черепно-мозговой травмы у детей, пожилых лиц и стариков [Доброхотова Т.А. и др., 1988].

В этом отношении в крайних возрастных группах есть как общие особенности, так и различия. Прежде всего у пожилых и стариков степень тяжести травмы не соответствует силе механического удара. Значительное поражение мозга может быть при легком ударе (например, при падении на ровном месте). Почти в 50 % случаев легкая травма сопровождается развитием внутричерепных кровоизлияний [Мосийчук Н.М. и др., 1988]. Особенно часто наблюдается субарахноидальное кровоизлияние (из-за повышенной ранимости мозговой ткани и сосудов). У пожилых людей трудна дифференциация ушибов мозга средней и тяжелой степени. Любая черепно-мозговая травма может сопровождаться тяжелым общим состоянием больного, обостряя церебро- и кардиоваскулярные нарушения; нередко развивается паркинсонизм [Ромоданов А.П., 1995]. У детей реже, чем у взрослых, возникают субарахноидальные кровоизлияния, эпидуральные и внутримозговые гематомы, но субдуральная гематома в 80 % случаев сопровождается ликворной гипертензией. Клиническая картина травмы у детей часто малосимптомна, и легкой может выглядеть даже тяжелая травма, например ушиб мозга. Но у детей, как правило, бывает больше выражен отек мозга [Ормантаев К.С., 1982; Артарян А.А. и др., 1985].

Сразу вслед за получением травмы у детей развивается угнетение сознания вплоть до комы, которая может длиться 30 сут и более, а последующий вегетативный статус — до 180 дней. Не всегда соблюдается описанная для взрослых последовательность стадий восстановления сознания: понимание речи может проявиться до открывания глаз и фиксации взора. Синдромы помрачения сознания более элементарны, и в их структуре часто отмечаются различные виды возбуждения: двигательное — у детей до 3 лет, громкий плач, повторение отдельных слов — в 4—7-летнем возрасте, речедвигательное возбуждение — с 7—8-летнего возраста, психомоторное беспокойство — с 8—9 лет. С того же возраста возможны также тревога, раздра-

жительность, суетливость. С 9—10 лет могут наблюдаться также галлюцинаторно-бредовые, с 12 лет — дереализационно-деперсонализационные явления. У больных старше 11 лет с преимущественным поражением правого полушария может отмечаться корсаковский синдром.

У пожилых людей и стариков кома наступает редко. Если она возникает, то длится не более 3 сут. Чаще наблюдаются оглушение, состояния амнестической и амнестико-конфабуляторной спутанности. Нередко возникают двигательное и речевое беспокойство, речедвигательное возбуждение, в единичных случаях — кратковременные галлюцинаторно-бредовые переживания. Спутанность сознания у стариков усиливается к вечеру, на фоне нарушений ритма сон — бодрствование.

Различия между крайними возрастными группами состоят в том, что преобладание разных форм нарушения сознания у детей, в том числе длительной комы и вегетативного статуса, резко контрастирует с малой продолжительностью нарушения сознания у пожилых и стариков; дифференцированность нарушений сознания по мере увеличения возраста нарастает у детей и снижается у пожилых и стариков; у последних практически не бывает помрачения сознания в строгом смысле слова, а характерны состояния спутанности сознания, которые становятся с возрастом менее дифференцированными; отдаленные от момента черепно-мозговой травмы нарушения сознания часты у пожилых и стариков с хроническими субдуральными гематомами; восстановление сознания происходит быстрее у детей, чем у пожилых больных. Сходство же клиники черепно-мозговой травмы крайних возрастных групп определяется преобладанием дефицитарных симптомов над продуктивными, малым влиянием стороны преимущественного поражения мозга на клиническую структуру и обратное развитие нарушений сознания.

ИСХОДЫ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ

Разработка критериев исходов и их классификации абсолютно необходима для изучения прогноза не только выживания, но и полноты восстановления психической деятельности, включая социальное функционирование. Поэтому столь распространенными стали шкалы оценки состояния больных с учетом этого показателя. Среди таких шкал пользуется наибольшей популярностью благодаря своей простоте и воспроизводимости шкала исходов Глазго [Jennett B., Bond M., 1975]. К сожалению, в ней, а также в более поздней ее модификации [Livingston M.G., Livingston H.M., 1985] недостаточно отражен психиатрический аспект патологии. С помощью этих шкал невозможно объяснить, какие именно дефекты лежат в основе снижения социального функционирования больных.

Все изложенное выше обусловило необходимость разработки комплексного подхода к оценке исходов, что было сделано в Институте нейрохирургии имени Н.Н.Бурденко РАМН. Этот подход отражен в табл. 3, где психическое состояние больного дано в сопоставлении с типами исходов в социальном аспекте. Между психопатологическими и социальными показателями обнаруживается высокий коэффициент корреляции (в среднем r =0,8). Несмотря на это, очевидна необходимость регистрации обеих характеристик исхода, поскольку редукция клинической симптоматики иногда значительно опережает восстановление социальных навыков. Кроме того, следует отметить, что несоответствие между указанными оценками отмечается в наблю-

Таблица 3. **Психиатрические и социальные показатели исходов черепно-мозговой травмы**

Клинический синдром	Социальные показатели исхода черепно-мозговой травмы
1. Отсутствие психических нарушений	1. Прежний объем работы по специальности без утомляемости, преморбидный уровень общения
2. Стойкий неврозоподобный синдром	2. Прежний объем работы по специальности с утомляемостью, некоторое ограничение общения
	3. Сниженный объем работы по специальности, заметное снижение круга общения
3. Эмоционально-личностный дефект	4. Работа не по специальности, облегченный труд, затруднения взаимодействия с коллективом
4. Умеренный познавательный дефект	5. Ведение хозяйства, работа в специальных условиях, бедность внесемейных контактов
	6. Полное самообслуживание, помощь по хозяйству, контакты ограничены семьей
5. Слабоумие с ориентировкой	7. Самообслуживание при легкой опеке без помощи по хозяйству, затруднение общения в семье
6. Слабоумие с дезориентировкой	8. Частичное самообслуживание, непостоянный посторонний уход, бедный формальный контакт
7. Слабоумие с распадом речи	9. Отсутствие самообслуживания, постоянный уход, наличие лишь элементарного контакта
8. Вегетативный статус	10. Невозможность существования без постоянного ухода, полное отсутствие контакта

дениях, где инвалидизацию определяет наличие парезов, гиперкинезов, паркинсонизма, зрительных нарушений (вплоть до слепоты), частых эпилептических припадков.

При определении социального вида исхода главным критерием наряду с уровнем самообслуживания для взрослых пациентов является степень трудоспособности, для детей — достижения в учебе, для пожилых и стариков — уровень общения.

Лучшим вариантом исхода является восстановление преморбидной психической и социальной адаптации. К этой категории исхода относятся наблюдения с отсутствием в отдаленные сроки после травмы сколько-нибудь заметных расстройств психической деятельности.

Стойкий неврозоподобный синдром с характерной для него непереносимостью умственных и физических нагрузок обусловливает трудности приспособления больных к напряженной повседневной жизни и к резким изменениям жизненного стереотипа. При этом отмечается относительная сохранность преморбидных свойств личности и типа эмоционального реагирования. Больные, как правило, остаются на прежней работе, иногда — в условиях неполной нагрузки. Эмоционально-личностный дефект в рамках психопатоподобного синдрома, естественно, препятствует адаптации больных в коллективе, в семье, затрудняя выполнение различных видов труда, и часто приводит к смене работы. Расстройства психической деятельности при умеренном интеллектуально-мнестическом дефекте обычно не мешают деятельности пациента в быту и повседневной жизни, но затрудняют его активность в необычных для больного или требующих интеллектуальных усилий ситуациях. Поэтому больные обычно трудятся в индивидуально

созданных условиях или ведут домашнее хозяйство. Слабоумие с ориентировкой обусловливает социальную адаптацию только в пределах семьи, причем больные в лучшем случае могут помогать по хозяйству. Слабоумие с дезориентировкой обусловливает ограничения в самообслуживании и зачастую необходимость в опеке окружающих. При слабоумии с распадом речи больные полностью зависимы от постороннего ухода, хотя не исключено восстановление у них некоторых навыков самообслуживания. При хроническом вегетативном статусе жизнь больных полностью зависит от постороннего ухода.

Сочетание клинических и социальных характеристик в данном подходе позволяет использовать его при междисциплинарных исследованиях как клиницистами (не только психиатрами, но и невропатологами), так и социальными работниками и реабилитологами.

Следует отметить сопоставимость изложенного подхода с применяемыми в нейротравматологии другими показателями. Так, они могут быть интерпретированы с учетом клинических градаций по стадиям восстановления психической деятельности после длительной комы: к исходу 8 (см. табл. 3) относятся стадии открывания глаз, фиксации взора, эмоциональной реакции на близких (вегетативный статус, акинетический мутизм); к исходу 7 — стадии понимания речи и появления собственной речевой активности (мутизм с пониманием речи, дезинтеграция речи), к исходу 6 — стадии возобновления ориентировки (амнестическая спутанность), к исходам 4 и 5 — стадия познавательной недостаточности, к 2 и 3 — соответственно стадии неврозоподобных и психопатоподобных нарушений; первый вид исхода соответствует полному восстановлению преморбидной психической деятельности. Представленная социальная шкала сопоставима со шкалой исходов Глазго: первые 4 исхода расшифровывают рубрику "хорошее восстановление", последующие 3 — "умеренную инвалидизацию" (5, 6, 7), исходы 8 и 9 следует отнести к случаям "тяжелой инвалидизации", исход 10 полностью соответствует "вегетативному состоянию".

Использование приведенных шкал способствует более успешному прогнозированию восстановления психической деятельности у различных контингентов больных с черепно-мозговой травмой [Доброхотова Т.А., 1993], в том числе после длительных коматозных состояний [Зайцев О.С., 1993; Доброхотова Т.А. и др., 1994]. Их можно рекомендовать и при изучении новых методов лечения и реабилитации, а также для выявления возможных предикторов психического и социального восстановления у различных контингентов пострадавших.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Диагностика при рассматриваемой патологии должна быть направлена на выявление признаков, значимых для оценки течения черепно-мозговой травмы, особенно при внутричерепных кровоизлияниях, и отграничение синдромов промежуточного и отдаленного периодов травмы от сходных с ними состояний при шизофрении, аффективных и других психозах [Шумский Н.Г., 1983].

Очень важна своевременная диагностика психических нарушений, при которых показано срочное хирургическое вмешательство — удаление гематом. Следует иметь в виду, что до нарастания психических нарушений здесь возможен и нередко наблюдается так называемый светлый промежуток,

когда после травмы больной остается адекватным в своем поведении, сам добирается до дома, может сказать или даже не сообщить близким о случившемся. При этом остаются привычными его манеры, занятия, разговор. Но на этом фоне у больного неожиданно может развиться психомоторное возбуждение. Он начинает громко говорить и жестикулировать. У правшей с кровоизлиянием в левое полушарие мозга могут наблюдаться расстройства речи. Очень важны два свойства такого возбуждения: 1) оно сопровождается все более частыми жалобами больных на появление и усиление головных болей; 2) оно кратковременно, быстро затихает и сменяется угнетением сознания — оглушением, переходящим в сопор, кому. В этом случае абсолютно необходима организация доставки больного в нейрохирургическую клинику для возможно более быстрого удаления острой гематомы (внутримозговой, субдуральной).

Отграничение описанных синдромов от проявлений эндогенных психозов обычно не представляет трудностей в связи с наличием самого факта черепно-мозговой травмы и расстройств сознания, а также особенностей синдромов в целом с учетом их динамики. Специальное внимание требуется лишь в редких случаях провокации травмой эндогенных психозов.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Основная причина болезни — травматическое поражение мозга в виде его сотрясения, ушиба или сдавления. При первом главными патогенетическими факторами являются патоморфологические изменения на клеточном уровне, в том числе реакции защиты мозга от повреждения; при ушибах — макроструктурные повреждения мозгового вещества — геморрагии, деструкция, субарахноидальное кровоизлияние, переломы костей свода и основания черепа; отек и набухание мозга; при его сдавлении отмечаются геморрагии — первичные (развившиеся при нанесении удара на месте повреждения или в отдалении), отсроченные (проявляющиеся через некоторое время после травмы) или поздние (обусловленные разрывом травматических аневризм сосудов мозга).

Большое значение для понимания клинических проявлений черепно-мозговой травмы имеют нейроморфологические изменения. Рассмотрим этот вопрос более подробно.

В зависимости от тяжести травмы макроскопические и микроскопические изменения мозга могут выражаться патологическими сдвигами разной выраженности — от небольшого отека мозга и редких точечных кровоизлияний до обширных поражений типа смещений, разрывов, кровоизлияний с соответствующими повреждениями окружающих тканей и черепа.

У лиц, умерших в начальном или остром периоде черепно-мозговой травмы, при макро- и микроскопическом исследовании мозга обнаруживают субарахноидальные и внутримозговые кровоизлияния различной величины и распространенности. При этом наблюдаются постоянные явления отека и набухания мозга.

Микроскопически в остром периоде травмы острые изменения нервных клеток (набухание цитоплазмы, хроматолиз, кариоцитолиз и др.) сочетаются с реактивным глиозом вокруг пораженных участков. Большое место при травмах занимают процессы демиелинизации, когда фрагментированная миелиновая оболочка превращается в липоидные структуры. Широко распространены в этих случаях явления фагоцитоза. Микроглия, как и при воспалительных процессах, передвигается к месту поражения, при этом возможны клетки с резко гипертрофированными отростками

и безотростчатые, глобозной формы. При фагоцитировании остатков миелиновых структур образуются нагруженные липоидом гранулярные клетки, мигрирующие в кровеносные сосуды и периваскулярные пространства. Глиальные клетки участвуют в образовании рубца.

В отдаленном периоде черепно-мозговой травмы макроскопически обнаруживают хронический отек мозга, реже наружную и внутреннюю гидроцефалию; в основании мозга могут встречаться субарахноидальные кисты. Микроскопически хронические травматические изменения сопровождаются сморщиванием тел нервных клеток и их отростков, извитостью последних, деструкцией ядер и клеток в целом с их исчезновением. Вышеописанных реакций глии в этих случаях может не быть. Множество глиальных клеток можно видеть в области рубцов, где отростки астроцитов иногда образуют плотную сеть (глиальный рубец). Наблюдаются также фиброз оболочек мозга, иногда явления атрофии мозга, обычно локальные.

Патологоанатомические изменения, свойственные посттравматическим состояниям, бывают и при посттравматической эпилепсии. При патологоанатомическом исследовании мозга боксеров, при жизни страдавших энцефалопатией, J.Hallervorden (1957) обнаружил изменения нейрофибрилл, аналогичные тем, которые встречаются при болезни Альцгеймера.

Помимо самой травмы, имеют значение возраст пациента, соответствующая ему степень выраженности функциональной специализации (асимметрии) полушарий мозга и возрастные особенности организма в целом. Отмечается четкая зависимость психических нарушений от стороны ушиба или сдавления мозга у пострадавших среднего возраста. Она менее четка у детей и пожилых людей. А.П.Ромоданов (1995) подчеркивает трудности диагностики у них легкой травмы: "Причины диагностических затруднений совершенно различны, как бы даже диаметрально противоположны. У людей старше 60 лет легкая травма сопровождается тяжелым общим состоянием и диагностические построения направлены на выяснение причин развития этого явления. У детей, наоборот, в стационаре и при выписке травма представляется легкой, в то время как в действительности имеет место недиагностированный ушиб мозга, приводящий в отдаленном периоде к весьма нежелательным последствиям".

ЛЕЧЕНИЕ, РЕАБИЛИТАЦИЯ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Лечение больных в остром периоде черепно-мозговой травмы проводится обычно в специализированных учреждениях под наблюдением нейрохирурга и невролога. При возникновении опасных для жизни нарушений больной должен проходить лечение в отделениях реанимации. У тяжелобольного на первом, догоспитальном, этапе необходимо прежде всего обеспечить поддержание витальных функций — внешнего дыхания и кровообращения, провести защиту от шока, устранить психомоторное возбуждение и мышечное напряжение. Необходимы профилактика или устранение западения языка, освобождение верхних дыхательных путей от слизи, рвотных масс. Артериальная гипотензия купируется путем переливания противошоковых растворов и низкомолекулярных жидкостей (реополиглюкин), введением вазопрессорных препаратов. Для предотвращения шока применяют анальгетики, местную или общую анестезию, иммобилизацию при транспортировке.

После поступления больного в профильный стационар осуществляется коррекция нарушения церебральной регуляции дыхания (искусственная

вентиляция легких у больных с глубоким угнетением сознания); стабилизируются АД, сердечная деятельность; решаются задачи улучшения мозгового кровотока, микроциркуляции, энергообеспечения головного мозга; осуществляются мероприятия по устранению гипоксии мозга, его отека и внутричерепной гипертензии (дегидратирующие препараты — лазикс, маннит, мочевина, глицерин; кортикостероиды); проводятся восстановление функций гематоэнцефалического барьера, гомеостаза, профилактика аутоиммунной агрессии, при необходимости — противовоспалительная терапия. В связи с возрастающими энергозатратами организма осуществляется контроль за адекватным питанием — энтеральным, обычным путем или через зонд, а при необходимости и парентеральным.

При сдавлении головного мозга показано экстренное нейрохирургическое вмешательство (устранение вдавленного перелома, интракраниальных гематом); в особых случаях проводят декомпрессивные операции, наружное дренирование желудочковой системы. После осуществления экстренных мероприятий, когда удается добиться стабилизации витальных функций, т.е. после решения задач по сохранению жизни, приступают к проведению лечебных и реабилитационных воздействий.

Биологическая терапия

В случаях психических нарушений при черепно-мозговой травме используются психофармакологические средства и нелекарственные методы лечения.

Психофармакотерапия осуществляется с учетом следующих особенностей действия препаратов и реакций больных, перенесших черепно-мозговую травму: 1) используемые препараты могут преимущественно влиять на те или иные мозговые структуры (стволовые, подкорковые или корковые; правое или левое полушарие мозга); 2) при последствиях травм часто оказываются достаточными малые дозы седативных препаратов; у них чаще и быстрее проявляются побочные эффекты (особенно экстрапирамидные и холинолитические); 3) психофармакологические препараты могут давать в отношении основного травматического процесса как благоприятные, так и неблагоприятные эффекты.

Характер психофармакологического лечения определяется основными психопатологическими синдромами. При дефицитарных нарушениях (транзиторное слабоумие, интеллектуально-мнестическое снижение, аспонтанность, корсаковский, дисмнестический и другие синдромы) лечение проводится непрерывно чередующимися курсами. Используют ноотропные, метаболические и цереброваскулярные препараты, дополняя их в случае необ- ходимости психостимуляторами или нейропротекторами.

Ноотропы повышают эффективность психической деятельности больных, воздействуя на интегративные функции головного мозга. Учитывая наличие у этих препаратов стимулирующего компонента действия, их следует назначать в утренние и дневные часы. Ноотропное (воздействие на идеаторные процессы, критику и самоконтроль), мнемотропное, антиастеническое и активирующее (повышение уровня бодрствования, сознания) действие наиболее выражено у ноотропила, несколько слабее у энцефабола и аминалона. Антипаркинсоническое, антидискинетическое, антиэпилептическое, легкое транквилизирующее свойства — у пантогама, антидепрессивное и стимулирующее — у энцефабола, вазовегетативное — у аминалона и ацефена. Един-

ственным побочным эффектом ноотропов является гиперстимуляция, которая может приводить к обострению продуктивной симптоматики.

Из препаратов метаболического действия наиболее неспецифичный эффект оказывают витамины группы В. Церебролизин, актовегин и кортексин влияют на белковый обмен. Наком и леводопа дают эффект при подкорковых нарушениях, повышают уровень дофамина в крови. Когитум, глутаминовая и аспарагиновая кислоты способствуют улучшению корковых функций, так как стимулируют обмен отдельных тропных к мозговой ткани аминокислот.

Применяется также ряд препаратов, оказывающих влияние на мозговое кровообращение, — кавинтон, сермион, циннаризин, танакан.

Психостимуляторы повышают двигательную и интеллектуальную активность, увеличивают скорость психических актов. Они применяются при аспонтанности и адинамии, апатоабулических и ступорозных состояниях, ускоряют мышление, устраняют чувство усталости и сонливости. Сиднокарб наиболее эффективен у больных с адинамией, снижением инициативы, отсутствием бодрости и работоспособности при неврозоподобных расстройствах. Сиднофен показан при астенодепрессивной симптоматике. Побочные эффекты у сиднокарба, являющегося более сильным препаратом, выражены заметнее, чем у сиднофена; среди них следует отметить периферическое адреномиметическое воздействие, эйфорию, бессонницу, раздражительность, нарушения аппетита, формирование зависимости. В некоторых случаях провоцируется обострение продуктивной психопатологической симптоматики.

Нейропротекторы благотворно влияют на течение психических процессов, облегчают концентрацию внимания и, обладая тропностью к определенным функциям разных полушарий, активизируют психомоторную или психосенсорную сферы [Гогитидзе Н.В., 1990]. К этой группе относится амиридин, который предпочтительнее применять в случаях преобладания дисфункции левого полушария (особенно при аспонтанности, речевых и идеаторных выпадениях). Бемитил чаще используют при нарушениях функции правого полушария (особенно при нарушении пространственно-временного гнозиса). Но возможны побочные эффекты: холиномиметический, повышение судорожной готовности и мышечного тонуса, появление раздражительности (при приеме амиридина); возбудимость, нарастание эйфории и появление конфабуляций (при приеме бемитила).

При продуктивных психопатологических нарушениях психофармакологические средства применяют с учетом характера синдрома.

Основным методом лечения при различных видах возбуждения (хаотическое, сумеречное, делириозное, маниакальное, психопатоподобное, тревожное и т.д.) являются нейролептики с преимущественно седативным действием. Если в структуре возбуждения преобладают агрессивность и импульсивность, а тревога и подавленность практически отсутствуют, то в этих случаях более целесообразно применение аминазина. При тревожном, боязливом возбуждении назначают тизерцин и хлорпротиксен, ослабленным больным с упорной бессонницей — пропазин и малые дозы лепонекса. Высокие дозы последнего могут быть с успехом применены при всех видах возбуждения, связанного с черепно-мозговой травмой [Авруцкий Г.Я., Недува А.А., 1988]. Среди основных побочных эффектов препаратов этой группы следует отметить: а) гипотензивный с ортостатическими явлениями, наиболее выраженный у аминазина и тизерцина; б) умеренный экстрапирамидный или дофаминолитический, наиболее частый при применении ами-

назина и практически отсутствующий у хлорпротиксена и лепонекса. Для купирования возбуждения можно использовать также транквилизаторы, барбитураты, седативные антидепрессанты.

При галлюцинаторных и бредовых расстройствах рекомендуется назначение нейролептиков с преимущественным антипсихотическим действием. Если в структуре психоза преобладают галлюцинаторные нарушения и чувственный бред, показаны галоперидол и триседил; при доминировании идеаторного компонента бредовых расстройств — трифтазин и пипортил; при сочетании психоза с грубыми расстройствами поведения — модитен. Главным побочным эффектом препаратов этой группы является экстрапирамидный синдром, значительно более выраженный, чем у нейролептиков других групп. Наиболее часто он возникает при лечении галоперидолом и триседилом. Для его купирования, а часто и профилактически, применяют холинолитические препараты — циклодол (артан, паркопан, ромпаркин), тремблекс. В тех случаях, когда использование антипсихотических или седативных нейролептиков невозможно из-за нежелательных побочных эффектов — нейролептического, гипотензивного или токсического, могут применяться малые нейролептики. Возможно сочетание указанных препаратов с транквилизаторами, а при наличии подавленности или тревоги — с антидепрессантами соответствующей группы.

Эмоциональные нарушения корригируются различными препаратами. При маниакальных состояниях показаны нейролептики (преимущественно седативные) и транквилизаторы, при дисфориях — транквилизаторы и противосудорожные средства, при депрессиях — антидепрессанты. Для лечения больных с депрессией, сопровождающейся заторможенностью, апатией, используются антидепрессанты с преимущественно стимулирующим действием. При тревожной депрессии они могут вызвать как некоторое успокоение, так и усугубление тревоги. Распределение суточной дозы в течение дня должно производиться таким образом, чтобы акцент приходился на утренние и дневные часы (исключение может быть сделано для менее сильного стимулятора — пиразидола). Для лечения глубокой тоскливой или апатической депрессии показаны мелипрамин и анафранил; при субпсихотических депрессиях предпочтительнее петилил и пиразидол, которые у части больных могут благоприятно воздействовать и на тревожный компонент депрессии. Главным побочным эффектом препаратов этой группы является холинолитический, наиболее выраженный у мелипрамина и анафранила, малозначимый у петилила и практически отсутствующий у пиразидола; последний может вызывать повышение АД. Прием анафранила и мелипрамина иногда провоцирует развитие вегетативных кризов с потливостью, тремором, ощущением сердцебиения и т.д.

При тревожной депрессии, безотчетном беспокойстве, угрюмой раздражительности показаны антидепрессанты с преимущественно седативным действием. Акцент при распределении суточной дозы должен приходиться на вечерние и ночные часы. При выраженной тревожной депрессии, особенно с суицидальными мыслями и намерениями, показан амитриптилин; при неглубокой подавленности с элементами тревоги назначают преимущественно людиомил и азафен, прием которых может приводить и к легкой стимуляции; при плохой переносимости других антидепрессантов и при повышенном АД предпочтителен оксилидин. Холинолитический эффект характерен и для этой группы препаратов: он наиболее выражен у амитриптилина, малозначим у людиомила и оксилидина. Последний обладает также мягким гипотоническим эффектом.

Лечебное воздействие при пограничных расстройствах также зависит от их клинических особенностей. Психопатоподобные нарушения корригируются малыми нейролептиками, в основном "корректорами поведения" (неулептил, сонапакс). При сочетании элементов негативизма со снижением побуждений показан френолон. При неврозоподобных нарушениях (астения, обсессии, истерия, ипохондрия) терапия чаще осуществляется транквилизаторами. Препараты этой группы, обладающие выраженным седативным эффектом, уменьшают страх, напряжение, раздражительность, способствуют успокоению, засыпанию. Но в некоторых случаях они вследствие снятия тревожного компонента переживаний могут вызвать и легкую стимуляцию. Наибольшая часть суточной дозы этих препаратов должна приходиться на вечерние часы. Наиболее сильными представителями этой группы являются феназепам и лоразепам. Они показаны при всех видах пофаничных расстройств, особенно эффективны в отношении навязчивостей, астенического наплыва мыслей, стойких ипохондрических расстройств. При возбудимых психопатоподобных состояниях лучше применять феназепам и элениум; при истерических, ипохондрических расстройствах, тревоге, страхе предпочтителен реланиум; при неврозоподобных нарушениях, особенно с неприятными ощущениями в области сердца, — тазепам и элениум; при неосложненной бессоннице — эуноктин; при необходимости избежать миорелаксации — мепробамат.

Основным нежелательным побочным эффектом практически всех препаратов этой группы является чрезмерная седация с ослаблением сосредоточенности, памяти, познавательных и психомоторных процессов. Следует также упомянуть миорелаксирующее действие, наиболее выраженное у феназепама, элениума и реланиума, отсутствующее у мепробамата. Необходимо обратить внимание на возможность образования психологической зависимости и даже токсикоманических тенденций, которые наиболее часто развиваются при приеме реланиума.

"Дневные" транквилизаторы могут применяться днем при легких неврозоподобных расстройствах. При неосложненной астении с адинамией показан триоксазин, при вегетативной разбалансировке — фандаксин, для снятия тревожности, небольшого напряжения, раздражительности — рудотель. Небольшая миорелаксация может быть только при приеме рудотеля; триоксазин и фандаксин в некоторых случаях могут усиливать возбудимость.

При недостаточной эффективности транквилизаторов возможно подключение малых нейролептиков. При преобладании идеаторных компонентов неврозоподобной симптоматики, в том числе обсессивной, показаны этаперазин и терален; при депрессивной окраске переживаний — эглонил и сонапакс. Влияние на истерические нарушения наиболее выражено у сонапакса, а на ипохондрические — у этаперазина, терапена и френолона. Малые дозы френолона, эглонила, этаперазина чаще оказывают стимулирующий эффект, а неулептила, терапена, сонапакса — седативный. Среди побочных эффектов можно отметить умеренный экстрапирамидный, который наиболее выражен у неулептила, отсутствует у сонапакса. Последний оказывает нерезкое холинолитическое действие.

При наличии тревожно-депрессивного аффекта возможно применение седативных антидепрессантов.

Больным с эпилептическим синдромом необходимо назначать противосудорожные препараты. С целью профилактики развития эпилептического синдрома (особенно при снижении порога судорожной готовности

на ЭЭГ) рекомендуется однократный вечерний прием фенобарбитала (люминала) в дозе до 0,025 г на ночь, содержащих его смесей или других препаратов в дозах, эквивалентных 0,025—0,05 г люминала. При очаговых поражениях мозга их целесообразно включать в лечение с первых суток после травмы (особенно при использовании препаратов, оказывающих стимулирующее действие на нервную систему) и продолжать в течение 1—2 лет. При лечении больных с уже возникшими пароксизмами необходим трехразовый прием этих препаратов, поскольку концентрация в крови после приема практически всех антиконвульсантов поддерживается 6—8 ч. Лечение проводится длительно (несколько лет), изменения осуществляются осторожно, нерезко.

В соответствии с общими принципами антиэпилептического лечения выбор препаратов осуществляется с учетом структуры припадков. При генерализованных судорожных пароксизмах наиболее эффективны препараты барбитурового ряда — фенобарбитал, бензонал, несколько менее эффективны финлепсин, депакин. В случаях преобладания в приступах клонического компонента предпочтительны депакин, клоназепам; тонического — фенобарбитал, тонико-клонического — бензонал, финлепсин, депакин. При абсансах наиболее эффективны финлепсин, депакин, клоназепам; при простых фокальных припадках — бензонал, финлепсин, депакин; при сложных фокальных припадках — финлепсин, депакин. Психомоторные и психосенсорные приступы наиболее эффективно лечатся финлепсином, депакином. Если приступы возникают во сне или при пробуждении, показан финлепсин. При замене одного препарата другим необходимо учитывать эквивалентность дозировок, расчет которых производят по люминалу. Все изменения в лечении (наращивание или снижение доз, замена препарата) должны быть постепенными, растянутыми во времени [Ремезова Е.С., 1965]. При резистентности к одному препарату назначают комбинацию из нескольких. При этом доля фенобарбитала в суммарной эквивалентной дозе не должна превышать ее четверти.

Среди побочных эффектов противосудорожных средств выделяют [Вольф М.Ш., 1991]: 1) неврологические — головокружения, нарушения координации, атаксию, дизартрию, нистагм, тремор (наиболее выражены у дифенина и барбитуратов); 2) психопатологические — сонливость, вялость, апатию, затруднения восприятия и мышления (в первую очередь у фенобарбитала и его производных), раздражительность, возбудимость, бессонницу (чаще при приеме дифенина и суксилепа), эйфорию, чувство опьянения (иногда при приеме финлепсина, дифенина, фенобарбитала).

При лечении больных с посттравматическим эпилептическим синдромом не следует забывать о назначении метаболических средств; из ноотропов предпочтительнее пантогам. Необходимо отметить, что возникновение эпилептического синдрома, как правило, связано с неблагоприятным течением различных последствий черепно-мозговой травмы — рубцово-атрофических и воспалительных процессов, требующих подключения к комплексному лечению специфических рассасывающих, иммунокорригирующих и противовоспалительных средств.

В дополнение к традиционным путям введения препаратов при черепно-мозговой травме нередко применяют электрофорез (воздействия постоянным током, при котором одновременно с гальванизацией происходит местное проникновение лекарственных средств и создается их депо), эндоназальный метод с введением пикамилона, L-глутаминовой кислоты, церебролизина, витамина B_1 и трансцеребральные методы с введением пирацета-

ма, которые хорошо зарекомендовали себя в случаях интеллектуально-мнестической несостоятельности, аспонтанности и т.д. Общеукрепляющее и вегетостабилизирующее действие в отдаленном периоде травмы оказывает также трансцеребральное введение препаратов кальция и через воротниковую зону — брома, кальция и магния.

Существенным дополнением к фармакотерапии является *фитотерапия* — лечение препаратами, получаемыми из растительного сырья. При эмоциональной лабильности с периодами раздражительности, слезливости, тревожности, при астении с явлениями гиперестезии используются седативные свойства валерианы, пустырника, пиона, пассифлоры, мелиссы. При апатии, легком снижении инициативы, астенодепрессивных расстройствах полезны препараты из женьшеня, аралии, заманихи, элеутерококка, лимонника, левзеи, золотого корня. Утомляемость, слабость, легкие расстройства внимания и памяти могут уменьшиться под влиянием холиномиметических эффектов чилибухи (рвотного ореха) и черной осоки (мордовника).

Другие методы биологической терапии. К числу таких методов относятся электросон, воздействие магнитным и электромагнитным полем, гипербарическая оксигенация, лазер- и иглорефлексотерапия и др.

Электросон эффективен при неврозоподобных состояниях в отдаленном периоде травмы. При этих состояниях показано также применение магнитотерапии, поскольку постоянное магнитное поле оказывает положительное влияние на процессы мышления, памяти и внимание. Кроме того, воздействие магнитным полем приводит к редукции пароксизмом при эпилептическом синдроме. Электромагнитное поле сверхвысокой частоты дает седативный эффект. Лазертерапия, направленная на рефлексогенные зоны, дает, напротив, психостимулирующий и иногда эйфоризирующий эффект, а также оказывает вегетостабилизирующее действие и устраняет астенические явления. Иногда проявляется ее влияние, близкое к эффектам ноотропов. Своевременное применение гипербарической оксигенации уменьшает вероятность развития амнестических, аффективных и неврозоподобных расстройств, а также способствует редукции психотических явлений (гипербарическая оксигенация не влияет, однако, на развитие "лобного синдрома"). Иглорефлексотерапия может оказывать общий психостимулирующий и нормализующий психическую деятельность эффект.

В промежуточном и отдаленном периодах травмы широко применяются также лечебная физкультура, массаж (общий и точечный).

Психотерапия и методы психосоциального воздействия

Необходимость сочетания биологических и психосоциальных методов лечебного воздействия при травматических поражениях головного мозга в настоящее время не вызывает сомнений. Выбор каждого из них на том или ином этапе лечения решается индивидуально.

Традиционная психотерапия, при проведении которой требуется прежде всего соблюдение принципа партнерства между врачом и больным, применяется в случаях, когда у больных уже достаточно восстановлены способность к вербальному контакту, ориентировка, интеллектуально-мнестические процессы (память, мышление, внимание) и основные личностно-волевые характеристики (критика, инициатива, возможность элементарного контроля за поведением).

На более ранних этапах восстановления должны применяться другие воздействия, в частности метод психостимулотерапии, разработанный в Институте нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко РАМН [Доброхотова Т.А., Зайцев О.С., Гогитидзе Н.В., 1991].

Традиционная психотерапия. Опыт использования психотерапии распространяется в основном на больных, перенесших черепно-мозговую травму легкой и средней степени тяжести [Карвасарский Б.Д., 1985]. Подчеркивается, что она возможна только с момента осознания больным факта травмы, стойкого возвращения сознания и установления продуктивного контакта пациента с врачом [Морозов А.М., 1986, 1989]. К основным видам такой психотерапии относятся рациональная, суггестивная, поведенческая психотерапия и методы аутогенной тренировки.

Рациональная психотерапия — наиболее распространенный и доступный метод, применяемый для реабилитации больных с черепно-мозговой травмой. Она заключается в проведении с пациентом целенаправленных бесед и разъяснении особенностей его заболевания и состояния. В ходе такого лечения путем доказательного (логического, аргументированного) убеждения вызываются изменения поведения больного, его установок, отношения к себе и окружающей действительности, проводится коррекция ошибочных суждений и реакций.

Суггестивная терапия. Этот метод в реабилитации больных с травматическим повреждением мозга, особенно с тяжелым, имеет меньшее значение. Основным приемом является суггестия — внушение, которое проводится психотерапевтом или другим специалистом, имеющим высокий авторитет у больного. Часто бывает в виде бездоказательной команды (призыва или лозунга), вызывающей у больного определенные мысли, чувства, образы, ощущения, движения, вегетативные реакции. Может проводиться в бодрствующем состоянии или в вызванном непосредственным воздействием психотерапевта сне (гипнотерапия, внушение на фоне гипноза).

Поведенческая терапия заключается в закреплении желательных форм поведения и устранении патологических путем специальных тренировок, а также в образовании условнорефлекторных связей.

Методы аутогенной тренировки. Это вид психотерапии, когда больной выступает и как источник, и как объект воздействия. Его обучают специальным формулировкам самовнушения, направленного на улучшение самочувствия.

Психостимулотерапия. Цель и задачи этого метода основаны на представлениях, сложившихся в психиатрических исследованиях больных, пострадавших от черепно-мозговой травмы. Путем активной внешней стимуляции, направленной на изменение содержания психической деятельности, возможна активизация функции полушарий мозга: правого — при прослушивании музыки [Гасанов Я.К. и др., 1982], левого — при вербальном воздействии. Целесообразна более ранняя стимуляция мозговой активности. Активизация мозга вначале может не выявляться клинически, однако имеются изменения на ЭЭГ.

При психостимуляции нужно учитывать, что в основе ее лежит своего рода трехвременная структура психической деятельности — осуществляющаяся в настоящее время, отражающая прошлый опыт и предопределяющая ее будущее содержание. В связи с этим в задачи психотерапии входят: 1) восстановление навыков осуществления психической деятельности, 2) оживление накопленных больным знаний, в том числе чувственных (о близких людях, привычных ситуациях, событиях и т.п.) и абстрактных знаний, полученных в процессе учебы и общения с окружающими; 3) восстановление произвольного начала психической деятельности, иници-

ативы, активного стремления к завершению действий, поступков, сложной познавательной и психомоторной деятельности со значимым для больного результатом.

Задачи психостимулотерапии решаются путем создания специальных условий и методичного использования различных приемов, одни из которых содержат элементы сенсорной стимуляции [Wilson S.L. et al., 1991; Wood R.L., 1991], другие — познавательной [Solberg M.M., Mateer C.A., 1991] или нейропсихологической [Цветкова Л.С., 1985] реабилитации, третьи — поведенческой терапии [Brotherton F.A. et al., 1988; Lennox D., Brune P., 1993].

Все применяющиеся стимулы можно разделить на две группы. Первая — неречевые воздействия, среди которых выделяют тактильные, слуховые, зрительные, эмоциональные и другие стимулы, в качестве которых может выступать и вся окружающая ситуация в целом. Во вторую группу объединены речевые воздействия: обращения к больному, инструкции (просьбы), вопросы, информационные сообщения, разъяснительные и коррекционные беседы.

Практически на всех стадиях восстановления психической деятельности применяется сочетание тех и других воздействий. Но преобладание невербальных стимулов вначале сменяется преимущественным использованием речевых воздействий в дальнейшем. Целесообразно чередовать воздействия, направленные на преимущественную активизацию правого и левого полушарий головного мозга, при этом, опираясь на относительно сохранные (восстановившиеся) процессы, стараться возобновить нарушенные.

Психостимулотерапия должна осуществляться не только специалистами (врачами, методистами, средним медицинским персоналом), но и родственниками и близкими больного.

В коме и близком к ней вегетативном состоянии приемы направлены на вызывание у больного возможно более разнообразных элементарных ощущений. Целесообразно чередование стимулов, несходных по направленности на различные анализаторы, по силе (например, по громкости звука), по местонахождению источника воздействия. Обязательно сочетание знакомых и незнакомых раздражителей. Стимулы должны не только содержать информацию, но и нести разнообразную эмоциональную окраску. Эмоциональному оживлению способствует присутствие рядом с больными родных и близких, что необходимо обеспечить как можно раньше.

На стадиях восстановления словесного контакта (мутизм с пониманием речи, дезинтеграция речи) сочетаются и чередуются просьбы, вопросы, информационные сообщения, которые должны исходить как от знакомых (близких), так и от незнакомых лиц. Используется то успокаивающий, то требовательный тон, чередуются доброжелательность, озабоченность, негодование, мягкий юмор. Особенно важным является создание условий, требующих от больного ответов — вначале жестами, а потом и устных, а также спонтанных реплик.

На стадии восстановления ориентировки отдельные вопросы и вся беседа в целом должны строиться таким образом, чтобы привести больного в активное состояние, удержать его в нем, побудить пациента задуматься над вопросом, заметить свои ошибки, вызвать неудовлетворенность ими, заставить вести поиск подсказок в окружающей обстановке.

После восстановления всех видов ориентировки (на стадиях интеллектуально-мнестической недостаточности и психопатоподобных синдромов) приемы способствуют поиску самим пациентом различных компенсаторных механизмов (например, записывание сведений при нарушениях памяти),

побуждают больного осуществлять контроль за своими эмоциями и поведением (в этом плане психостимулотерапия приближается к поведенческой терапии).

Методы психосоциального воздействия часто являются решающими в плане возвращения больных в семью, общество, к производительному труду. Речь идет о терапии средой, занятостью и трудовой терапии.

Терапия средой (millien therapy) — воздействие путем изменения непосредственного окружения больного — внешней обстановки и микросоциальной среды таким образом, чтобы вызвать коррекцию продуктивных психопатологических нарушений и способствовать стимуляции активности больных в преодолении дефицитарных расстройств.

При осуществлении этого вида терапии придается значение удобству, просторности, хорошей освещенности, приятному внешнему виду помещений, где находится больной; взаимоотношению больного с соседями по палате и медперсоналом. Особую работу проводят с родственниками и близкими больного, привлекая их к сотрудничеству в целенаправленном устранении болезненных проявлений. Этот аспект лежит и в основе семейной терапии, главным методом которой является психопедагогическая работа с родственниками больных, в результате которой возникает групповое взаимодействие, направленное на изменение межличностных отношений в семье. При этом важным является не только приспособление больного к среде, но и среды к нему.

Терапия занятостью (occupational therapy) — вид социотерапии, при которой больные привлекаются к различным, преимущественно продуктивным занятиям, имеющим характер хобби, — творчеству, домоводству, развлекательно-познавательным и спортивным мероприятиям. Этот вид терапии имеет целью стимулировать социальную активность больных путем развития различных форм проведения досуга, обогащение внутреннего мира и расширение круга интересов. Пассивные формы (прослушивание рассказов, музыки, просмотр кино, посещение театров) постепенно сменяются активными (участие в обсуждении, собственное творчество).

Трудовая терапия — лечение производительным трудом от простых ее видов в щадящих условиях (в том числе в больничных и внебольничных учреждениях) до промышленной реабилитации, осуществляемой на предприятиях.

Психиатрическая реабилитация

Под психиатрической реабилитацией при черепно-мозговой травме понимается проведение мероприятий, направленных на восстановление прежнего (или максимально приближенного к нему) психического и социального статуса пострадавших. Поставленная задача решается в 3 этапа, сопоставимых с таковыми при других психических заболеваниях [Кабанов М.М., 1985]: 1) восстановительная терапия, целью которой является предотвращение формирования психического дефекта, усиление различных компенсаторных механизмов и восстановление нарушенных у больного функций (проводится чаще всего в остром периоде травмы в условиях стационара); 2) реадаптация — приспособление больных к условиям внешней среды, стимуляция начальных проявлений социальной активности (проводится преимущественно в промежуточном периоде травмы в реабилитационных учреждениях или в амбулаторных условиях при активном динамическом на-

блюдении); 3) ресоциализация (или "реабилитация в прямом смысле слова") — возможно более полное восстановление индивидуальной и общественной ценности больного, его отношений с окружающими (проводится в отдаленном периоде травмы, только во внебольничных условиях).

Психиатр подключается к организации помощи больным еще до достижения ясного сознания. В нейрохирургических, неврологических, реабилитационных нейротравматологических учреждениях и центрах крайне желательно наличие штатного психиатра (психиатр-консультант), который оказывает лечебную, диагностическую и методическую помощь в реабилитации пострадавших, работая в тесном сотрудничестве с нейротравматологами, логопедами, нейропсихологами, специалистами по лечебной физкультуре.

Психиатры проводят диагностику психических нарушений, определение функционального состояния пораженного мозга; оценку результатов лечения (до- и послеоперационные осмотры, осмотры при поступлении, в процессе терапии и при выписке); коррекцию реабилитационной программы и подбор психофармакотерапии. При этом они должны принимать во внимание преморбидные возрастные, соматические, неврологические, психические и социальные особенности больного, особенности черепно-мозговой травмы и ее течения, реакцию больного на предшествующее лечение, особенности состояния больного, в том числе соматические, общемозговые и очаговые психопатологические, неврологические проявления заболевания, а также психологические и социальные реакции больного, терапевтический спектр доступных в данном учреждении методов воздействий, их сопутствующие (благоприятные и неблагоприятные) эффекты, возможность и необходимость сочетания биологического и психосоциального воздействия.

При наличии грубой психопатологической симптоматики, обусловливающей непосредственную опасность для себя и окружающих, если нет необходимости в интенсивной нейротравматологической (реанимационной и нейрохирургической) помощи, психиатр может принять решение о переводе больного в специализированное психиатрическое учреждение — психосоматическое отделение (при наличии в состоянии грубых соматоневрологических нарушений) или в психиатрическую больницу, где проводятся мероприятия по купированию продуктивных психических нарушений и создается возможность перевести больного в реабилитационное отделение или на внебольничные условия.

Общеоздоровительные мероприятия. Важную роль в повышении эффективности лечения и дальнейшей реабилитации играют также режим, диета и рекомендации по обеспечению здорового образа жизни. Все это подбирается индивидуально в зависимости от состояния больного.

Длительность лечебно-охранительного режима при сотрясении головного мозга обычно составляет 1—3 нед, при ушибах мозга легкой и средней тяжести — 3—8 нед, при тяжелых ушибах и сдавлениях мозга — свыше 4 нед. Введение лечебно-активирующего режима осуществляется при стабильном неврологическом и соматическом состоянии больного, когда сводится к минимуму опасность возникновения грозных осложнений и последствий травмы.

Даже практически полностью восстановившимся после черепно-мозговой травмы больным требуется напоминание о необходимости на длительный срок воздерживаться от алкоголя; ограничивать эмоциональные и умственные перегрузки (вредны, впрочем, и рекомендации не допускать их совсем); избегать жары, духоты (в частности, бани), длительной езды в транспорте; больше находиться на свежем воздухе; уделять внимание физи-

ческим упражнениям и другим видам двигательной активности; правильно и рационально питаться.

Трудовая, военная и ***судебно-психиатрическая*** *экспертиза.* Врачебно-трудовая экспертиза — важное звено в комплексной медико-социальной реабилитации больных после черепно-мозговой травмы. В хорошо разработанной системе экспертизы предусмотрены не только своевременный перевод больного на инвалидность, но и вовлечение инвалида в деятельность в соответствии с его состоянием, что способствует восстановлению его трудоспособности [Боева Е.М., 1994]. Установление группы инвалидности проводится специальными врачебными комиссиями в соответствии с критериями, относящимися к той или иной группе стойкой нетрудоспособности (о новых принципах определения и формулировках этих критериев см. главу 8 в томе 1 "Руководства").

Вопрос о военной экспертизе при черепно-мозговой травме встает практически в отдаленном периоде травмы. Для правильного его решения большое значение имеет наличие полноценной документации о факте получения травмы, ее тяжести и развитии посттравматических явлений. Решение этого вопроса входит в компетенцию специальных военно-врачебных комиссий, осуществляющих свою деятельность при непосредственном освидетельствовании пострадавшего на основании соответствующих статей закона и инструкций (см. главу 8, том 1 "Руководства").

В судебно-психиатрической экспертизе в остром периоде черепно-мозговой травмы важны адекватная оценка синдромов изменения сознания и психотических явлений. Глубокое изменение сознания с отсутствием психической деятельности вообще исключает возможность совершения общественно опасных действий, даже пассивных, в частности лицом, получившим травму во время вождения автотранспорта (при выключении сознания утрачиваются возможность управления транспортом и контроль за дорожно-транспортной ситуацией). В этих случаях пострадавший должен признаваться невменяемым. Необходимость судебно-психиатрической экспертизы более часто возникает при совершении общественно опасных действий больными, находившимися в состоянии измененного сознания, или лицами с грубыми дефектами психической деятельности в отдаленном периоде черепно-мозговой травмы [Насруллаев Ф.С., 1994]. Вопрос в этих случаях решается индивидуально с учетом периода посттравматического состояния и психопатологического синдрома в соответствии с общими принципами проведения судебно-психиатрической экспертизы.

В случаях черепно-мозговой травмы нередко требуется проведение общей судебно-медицинской экспертизы с целью определения тяжести телесных повреждений, процента утраты общей трудоспособности и т.п. Такая экспертиза осуществляется путем освидетельствования самого пострадавшего и лишь в исключительных случаях по медицинским документам. При этом всегда придается большое значение показателям функционального состояния ЦНС и психическому статусу пациента.

ПРОГНОЗ

Рост числа больных с тяжелой черепно-мозговой травмой, переживающих длительную кому и нередко становящихся глубокими инвалидами из-за неполного психического и социального восстановления, обусловливает необходимость разработки критериев прогноза. В остром периоде — в первые

дни и недели после черепно-мозговой травмы должна иметься возможность предсказания не только выживания, но и его качества, т.е. полноты восстановления психической деятельности, личностных и эмоциональных особенностей больного. Психиатрический прогноз должен включать в себя и предсказание структуры и выраженности возможного в будущем дефекта психики, рекомендации адекватных воздействий на больного еще в остром периоде для предотвращения предполагаемого дефекта.

В психиатрическом прогнозе имеют большое значение основные характеристики черепно-мозговой травмы, индивидуальные особенности больного и фактор лечения.

Фактор травмы и ситуация ее получения. Учет этих факторов имеет особое значение в условиях массового поражения населения при экологических и антропогенных катастрофах. Так, при землетрясении чаще всего отмечаются удар, сдавление тела и головы падающими частями строений, гипоксия; при взрывах — первичные повреждения от непосредственного воздействия ударной волны. Нередко возникает закрытая черепно-мозговая травма (в виде сотрясения и ушибов головного мозга с повреждениями спинного мозга, органов слуха с разрывом барабанной перепонки), травмы брюшной, грудной полости, кровоизлияния в лобную и параназальную пазухи. Наблюдаются также вторичные повреждения от воздействия осколков, летящих от разрушенных строений (возможны проникающие черепно-мозговые травмы, ранения тела, глаз, ушибы мягких частей тела) и третичные повреждения тела, головы от удара предметов, отбрасываемых ударной волной.

Прогностическое значение, естественно, имеет и длительность действия повреждающих факторов. Затянутое действие наблюдается при землетрясениях (при невозможности быстрого извлечения пострадавших из-под развалин) и сравнительно короткое — при взрывах.

Имеют значение масштабы и массовость поражения населения. При взрывах наиболее тяжелые повреждения получают люди, находившиеся на открытой местности, и менее опасные — лежавшие на земле. Травматическое повреждение мозга при взрыве характеризуется преобладанием относительно легкой травмы (сотрясение и ушибы мозга), ее сочетанием с рваноушибленными ранами мягких частей тела, а также кратковременностью потери сознания с последующим развитием страхов, астенических явлений, сумеречных состояний сознания, психомоторного возбуждения, депрессии и др.; положительным влиянием на состояние больных своевременно полученной информации о случившемся и о происходящем в данный момент.

Полное восстановление психической деятельности возможно практически при любой тяжести травмы. Приведем усредненные сроки восстановления психической деятельности больных в возрасте от 20 до 40 лет: 20—25 сут — при сотрясении мозга с утратой сознания на 1 — 10 мин; 30—35 сут — при среднетяжелом ушибе мозга с утратой сознания на период от нескольких минут до 2 ч; 30—300 сут — при тяжелой черепно-мозговой травме с утратой сознания на сроки от 3 ч до 15 сут. Переломы костей черепа, субарахноидальное кровоизлияние удлиняют период комы. При тяжелой черепно-мозговой травме с внутричерепными кровоизлияниями для прогноза имеют значение сроки удаления гематомы.

Психиатрический прогноз лучше при очаговом, хуже при диффузном повреждении мозга. После тяжелой черепно-мозговой травмы с очаговым повреждением мозга (при еще заметном эмоционально-личностном дефекте) возвращается к прежнему труду 21 % больных. Наибольшую группу инвалидов, нуждающихся в постоянном уходе, среди переживших длитель-

ную кому составили больные с диффузным аксональным поражением и тяжелой травмой с внутричерепными кровоизлияниями.

Грубо выраженные и трудно восстановимые психические нарушения наступают при поражении лобных долей полушарий мозга (см. *Эмоционально-личностныерасстройства)*.

Психические нарушения более выражены при повреждении правой лобной доли [Levin M.S. et al., 1987]. Особенно неблагоприятными признаками являются аспонтанность с отсутствием побуждений к какой-либо деятельности при повреждении левой лобной доли и благодушно-эйфорическое настроение с резким снижением критики, стереотипиями при повреждении правой лобной области.

При сравнении сроков и качества восстановления психической деятельности при трех уровнях преимущественного повреждения — корково-подкорковом, подкорковом и подкорково-диэнцефально-стволовом выявляются учащение случаев хронического вегетативного статуса и уменьшающаяся возможность достижения психической и социальной адаптации от первого к третьему из перечисленных уровней [Зайцев О.С., 1993].

Полное восстановление психической деятельности достижимо после первичной травмы, особенно после травмы легкой и средней степени тяжести. Повторная травма проявляется обычно более грубыми нарушениями психики, неполной достижимостью преморбидных эмоционально-личностных особенностей больного.

Психическое восстановление зависит от глубины и длительности начального угнетения сознания. Выздоровление с восстановлением прежних эмоциональных и личностных особенностей отмечено у 95 % больных без нарушений сознания; хорошее восстановление с астеническими явлениями — у 88 % больных с угнетением сознания до умеренного оглушения, у 55 % — при глубоком оглушении, у 49 % — в случаях сопора. Хорошее восстановление может быть у перенесших кратковременную кому I (46 %), кому II (16 %) и даже кому III.

Некоторые исследователи утверждают, что длительность комы не может быть использована в качестве прогностического фактора [Neunzig H.R., Kunze K., 1987]. Но с этим трудно согласиться. Уровень восстановления психической деятельности тем хуже, чем длительнее была кома. Имеет значение и динамика коматозного состояния. Еще в конце 40-х годов А.С.Шмарьян писал, что "...по динамике бессознательного состояния можно в известной мере ставить прогноз... тяжелая кома с бульбарной симптоматикой, т.е. первично-стволовой тип расстройств сознания всегда дает плохой прогноз. Другой прогноз дают бессознательные состояния при первично-корковых поражениях... кома и сопор сменяются оглушением с резкой заторможенностью, апатией, адинамией с глубокой дезориентировкой, расстройствами мышления, усвоения и памяти". Это было полностью подтверждено в дальнейшем. Имеются наблюдения, что любые изменения состояния больного, даже находящегося в коме, в сторону проявлений активности являются прогностически благоприятными и соответственно долгое пребывание больных в одном и том же состоянии прогностически неблагоприятно.

Прогностически неблагоприятны любые последствия и осложнения травмы. Иногда возникновение того или иного осложнения возвращает больного на ранее пройденную стадию. Одним из последствий, резко ухудшающих прогноз, является посттравматическая гидроцефалия. При окклюзионной ее форме своевременное осуществление операций по установлению шунтирующих систем способствует быстрому прояснению сознания.

Индивидуальные особенности больного. Среди них наиболее важны возраст, правшество—левшество, преморбидное психическое и соматическое здоровье и состояние больного в момент получения травмы. Прогностическая значимость большинства перечисленных признаков прямо или косвенно определяется функциональной асимметрией полушарий мозга в обеспечении психической деятельности каждого пострадавшего. Поэтому можно сказать, что предсказание полноты и качества восстановления психической деятельности пострадавшего в остром периоде травмы оказывается по существу прогнозированием того, станет ли в отдаленном периоде черепно-мозговой травмы достижимым возвращение прежних степени выраженности и типа асимметрии мозга.

Варианты функциональной асимметрии мозга у левшей определяют их отличия от правшей. Отмечается вообще большая частота черепно-мозговых травм у левшей по сравнению с правшами. Левши-водители в 2 раза чаще, чем правши, оказываются участниками дорожно-транспортных происшествий [Halpern D.F., Coren S., 1988]. Но вместе с тем у левшей наблюдаются более благоприятное течение травмы [Народов А.А., 1990], более быстрое прохождение стадий восстановления психической деятельности после длительной комы, более тонкая дифференцировка психопатологической симптоматики (например, возникновение явлений дереализации и деперсонализации после длительной комы) и более высокое качество восстановления психической деятельности и социального статуса [Доброхотова Т.А. и др., 1993].

Возраст больного, получившего травму, считается одним из самых важных прогностических критериев. Возможность полного выздоровления с восстановлением психической деятельности более вероятна в возрасте 20—30 лет и менее вероятна в возрасте до 10 лет и после 40 лет [Frowein R.A., 1979; Braakman R. et al., 1988]. Среди переживших длительную кому не было больных в возрасте до 2 и старше 52 лет; психическое восстановление было наилучшим у больных в возрасте от 15 до 24 лет; наибольший удельный вес среди оставшихся в вегетативном статусе составляли больные в возрасте от 2 до 14 лет [Зайцев О.С., 1993].

Преморбидные особенности личности больного также в той или иной степени предопределяют качество и полноту восстановления психической деятельности. Благоприятны полное преморбидное психическое и соматическое здоровье и такие черты, как разумно внимательное отношение к своему здоровью и владение приемами его регулирования. После получения травмы такие больные более строго соблюдают режим лечения и точно выполняют все рекомендации врачей. Напротив, восстановление психической деятельности достигается труднее у лиц, злоупотреблявших алкоголем и особенно у страдающих хроническим алкоголизмом. При алкогольном опьянении утрата сознания после травмы наступает даже при легком повреждении и может быть затянутой. В этих случаях быстрее формируются и амнезии.

Что касается влияния психотических (галлюцинаторно-бредовых, депрессий и др.) состояний, то здесь следует иметь в виду, что больные могут получать травмы, спасаясь от мнимых преследователей, либо в ходе суицидальных попыток (могут, например, выброситься в окно с высокого этажа). Тяжесть черепно-мозговой травмы, полученной на фоне психического расстройства иного генеза, может быть значительно большей.

Прогноз восстановления психической деятельности в значительной степени зависит от осуществления вышеизложенных лечебных и реабилитационных мер.

Глава 2

ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ ОПУХОЛЯХ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Психические расстройства в клинической картине опухолей мозга иногда оказываются первым и единственным симптомом медленно растущих опухолей.

Опухоли головного мозга составляют 6—8,5 % всех новообразований человеческого организма и 6,1 % органических заболеваний ЦНС [Раздольский И.Я., 1954]. За последние десятилетия отмечена тенденция к учащению первичных и метастатических опухолей мозга [Самойлов В.И., 1985].

Среди пациентов психиатрических стационаров больные с опухолями мозга, по данным разных авторов, составляют от 0,1 до 5 %. В секционном материале психиатрических прозектур на опухоли мозга приходится 3—4 %. Больные с опухолью мозга составляют 0,05 % всех лиц, проходящих судебно-психиатрическую экспертизу [Лукачер Г.Я., Дмитриев А.С., 1996].

В Международной гистологической классификации различаются 12 групп опухолей мозга, а в топографоанатомической выделяются супра- и субтенториальные опухоли. Супратенториальные опухоли — опухоли полушарий, мозолистого тела, зрительного бугра, полосатого тела, боковых и III желудочков, прозрачной перегородки, четверохолмия, парасагиттальной области, ольфакторной ямки, бугорка турецкого седла, крыльев основной кости, шишковидной железы, гипофизарно-хиазмальной области; субтенториальные опухоли, расположенные под мозжечковым наметом, — опухоли мозжечка, IV желудочка, мостомозжечкового угла, ствола, среднего мозга, моста, продолговатого мозга. В классификации ВОЗ на основе гистологического строения опухоли и клинического прогноза после "тотального" ее удаления выделены 4 степени злокачественности: I — излечение, выживание в течение 5 лет и более; II — выживание в течение 3—5 лет; III — выживание до 2—3 лет; IV — выживание до 6—15 мес [Вихерт Т.М., Касумова С.Ю., 1983].

Опухоли мозга у мужчин встречаются чаще, чем у женщин. Это особенно отчетливо выступает с увеличением возраста. Небольшое преобладание частоты опухоли мозга у мальчиков, четкое — у взрослых мужчин и резкое — в возрасте после 65 лет: у 61 % мужчин и 39 % женщин. У детей грудного возраста часто развиваются супратенториальные, после 1-го года жизни — субтенториальные (до 70 %) опухоли; их преобладание наблюдается у детей до 8—10 лет и далее уменьшается; в 14—15-летнем возрасте частота этих опухолей уравнивается, а затем начинают преобладать супратенториальные опухоли: у 90 % больных старше 60 лет. Различна и локализация опухоли относительно средней линии: 70—80 % опухолей мозга у детей расположено в области сагиттального разреза, 70—80 % опухолей у пожилых — в полушариях, часто на основании мозга, мостомозжечковом углу. Соотношение первичных внутримозговых и внемозговых опухолей у детей 10:1, у лиц среднего возраста— 1:1, а у лиц старше 60 лет— 1:1,5. Глиомы составляют 40—45 % всех первичных опухолей у взрослых и 75 % у детей. У детей чаще выявляются медуллобластомы, астроцитомы, плексуспапилломы, почти не встречающиеся у пожилых, а у последних чаще бывают менингиомы, глиобластомы, аденомы гипофиза, невриномы слухового нерва.

В опухолевой ткани у детей преобладают процессы активной жизнедеятельности (склонность к кистообразованию, отложению извести в опухолевой ткани), а у пожилых — пониженная опухолевая активность (склонность к разрастанию в опухолевой ткани соединительнотканной стромы, обеднение васкуляризации с уменьшением числа капилляров, формирование очагов некроза в аденомах гипофиза, невриномах, менингиомах). Это объясняется старческими изменениями мозга: оболочки утолщаются, масса мозга к 70 годам (по сравнению с его массой в 20—30 лет)

снижается в среднем на 10 %, а к 80 годам — на 14 %, увеличивается плотность его ткани, уменьшается количество воды, мозг атрофируется, его извилины истончаются, расширяются субарахноидальные пространства. У 80-летних объем желудочков по отношению к объему черепа увеличивается в 4—5 раз, число нейронов уменьшается до 40 % [Ромоданов А.П., 1995].

Опухоль — истинно очаговое, избирательное поражение определенной области мозга. Это особо явно выступает при медленно растущих доброкачественных новообразованиях. В современной нейроонкологии психиатр имеет возможность постоянных сопоставлений хорошо верифицированного очага опухолевого повреждения мозга и психических нарушений. Несомненно прикладное и теоретическое значение таких сопоставлений. Подробные знания клинических особенностей и динамики психических расстройств способствуют своевременному распознаванию опухоли мозга, ее локализации и даже возможной степени злокачественности. Важен для психиатрии и теоретический аспект. Специальные исследования в нейроонкологии, выявляя разнообразие проявлений и динамики расстройств целостной психики при опухолях разной локализации, раскрывают мозговые механизмы различных психопатологических синдромов, способствуют пониманию несходной роли полушарных и срединных образований головного мозга в обеспечении психической жизни человека. Установление факта нарушения речи при опухолях передних отделов левого полушария стало началом учения о доминантности левого полушария по речи. Оно преобразовалось за последние десятилетия в представление о функциональной асимметрии полушарий как о фундаментальном свойстве мозга человека. Доминантны оба полушария, но в разных функциях: левое — в обеспечении речи и основанных на ней вербальных функций — мышления, памяти, а также в организации движений, т.е. психомоторной сферы; правое — в обеспечении восприятия мира, самого себя в этом мире, организации чувственных образов, их переживания, т.е. психосенсорной сферы психической деятельности.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ПСИХИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ

Цифры, отражающие частоту выраженных психических нарушений при опухолях мозга, различны — от 25 до 100 % [Штернберг Э.Я., 1983]. Психическая деятельность грубо нарушается при одних и относительно сохранна при других опухолях. Но едва ли можно обнаружить случай опухоли мозга без каких бы то ни было психических нарушений. Иногда, однако, не принимаются во внимание астенические явления, расстройства сна и сновидений, психические нарушения в структуре эпилептических припадков. Вне психиатрического анализа подчас остаются и констатируемые неврологами афазии, агнозии, апраксии, хотя они, как правило, сочетаются с эмоционально-личностными нарушениями.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Психические нарушения при опухоли мозга достаточно разнообразны. Их систематизация в этих случаях достаточно трудна, поскольку разные психиатрические феномены могут иметь место при опухолях как сходной, так и разной локализации, а сходные расстройства встречаются при опухолях самого различного расположения [Schuster P., 1902; Pfeifer B., 1910; Kleist K., 1934; Walther B., 1951]. Так, галлюцинаторно-бредовой синдром наблюдается при левосторонних опухолях лобно-височной области и при невриноме VIII нерва, а корсаковский синдром описан при опухолях задних отделов правого

полушария и III желудочка. Дифференциальная диагностика в этих случаях во многом определяется неврологическим, отоневрологическим, офтальмологическим и висцеровегетативным статусом.

С практической точки зрения психические нарушения при опухолях целесообразно делить на транзиторные, стойкие психические нарушения и острые послеоперационные психозы.

ТРАНЗИТОРНЫЕ ПСИХИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ

Эпилептические припадки часто наблюдаются при супратенториальных медленно растущих опухолях [Lund, 1952]: по данным J.E.Patzold и соавт. (1975), — в 41,9 % случаев, по данным В.В.Дягилева (1986), — в 44,5 % случаев. Олигодендроглиомы, астроцитомы лобно-височной локализации вызывают эпилептические припадки в 90 % случаев [Шмарьян А.С., 1946]. Последние бывают редко (4 %) при субтенториальных опухолях [Дробноходов Д.К., 1963]. Обращают на себя внимание психопатологические явления, сопровождающие припадки, которые сами по себе могут иметь диагностическое значение, указывая на локализацию поражения.

Галлюцинации. Обонятельные обманы присущи поражению височных отделов [Вяземский Н.М., 1939; Белый Б.И., 1964; Саган О.М., 1964]. Подчеркнута их особая частота при поражении правой височной области [Смирнов В.Я., 1975]. Чаще бывают при опухолях, чем при эпилепсии [Чебышева Л.Н., 1979]. Составляют самостоятельный припадок или сочетаются с вкусовыми, слуховыми, тактильными обманами, аффективными, висцеровегетативными нарушениями (неприятные ощущения и урчание в животе, учащение сердцебиения и дыхания, повышенные саливация и потоотделение, гиперемия или побледнение лица). При галлюцинациях возможны резкая общая слабость, оральные гиперкинезы — причмокивание, облизывание губ, жевание, глотание [Брагина Н.Н., 1973].

Мнимые запахи переживаются как тягостные, мучительные, незнакомые по опыту прошлых восприятий. Больные испытывают трудности в их самоописании, употребляют однотипные фразы типа "кажется, что такого запаха в природе нет вообще", сравнивают с запахом гнили, жженого железа, испорченного мяса, тухлого лука, гнилых яблок. Редки наблюдения, когда мнимые запахи обозначались как приятные и больные хотели бы продлить их. В разных припадках повторяется обычно ощущение одного запаха. Лишь при первых приступах больные спрашивают, ощущают ли запах окружающие, пытаются выяснить, откуда "идет запах". Затем понимают, что запах "болезненный" и чувствуют его только они. Появлению этих галлюцинаций предшествует повышенная чувствительность к запахам. Больные говорят о "застревании запаха". Различна локализация мнимого запаха: у одних он вокруг носа, лица, и чтобы от него отгородиться, больные закрывают нос платком. Другие ощущают запах внутри тела, "где-то в глубине груди, носоглотки". Одна больная (со спонгиобластомой правой височной области) ощущала его в правой половине носа. Эти галлюцинации иногда сопровождаются болевыми ощущениями в области носа и носоглотки [Шмарьян А.С., 1940]. Приступы с обонятельными обманами часто оказываются первым признаком опухоли правой височной области.

Вкусовые галлюцинации появляются реже и позже обонятельных и сочетаются с последними в одном приступе. Они выражаются во внезапном

ощущении неприятного привкуса во рту. Больные обычно затрудняются описать характер вкусового обмана.

Слуховые галлюцинации при правополушарных опухолях выражаются обычно в невербальных мнимых звуках — музыкальных, ритмических. Они при опухолях мозга встречаются чаще, чем при эпилепсии. На приступы не возникает амнезии. Больные способны передать характер музыки: грустная, веселая. Иногда описывают ее содержание. Эти галлюцинации редко составляют самостоятельный приступ, а выступают как частное его слагаемое. У 30-летней больной (с диагнозом астроцитома правой височной области) за 3 года до операции появились друг за другом следующие приступы: 1) боли в животе с выделением тягучей густой слюны, ощущением покачивания; 2) "странное состояние": переходя из одной комнаты в другую в своей квартире, ощутила, что "на душе что-то будто оборвалось, перевернулось... появилось чувство одиночества, стало тяжко; обернулась назад, и показалось, что все здесь мне незнакомо, чуждо, не мое"; сразу после приступа громко зарыдала; 3) смешанные припадки, начинающиеся с левосторонних слуховых галлюцинаций: "слева доносилась грустная... грустная похоронная музыка, на душе — безысходная тоска... слева налетала темнота, потом — ощущение, будто лечу и кувыркаюсь" — и заканчивающиеся судорогами, непроизвольным мочеиспусканием, прикусыванием языка слева.

Многообразны звуковые ритмические галлюцинации: шум морского прибоя, работающего мотора, льющейся воды, дверного звонка или комариный писк, жужжание пчелы, чириканье воробья; чаще — звуки, знакомые больным по опыту прошлых их восприятий.

Слуховые галлюцинации при левосторонних опухолях имеют вербальный характер. Больные слышат, будто их зовут по имени, до них доносятся слова и фразы, произносимые знакомыми и незнакомыми мужскими и женскими голосами. Редки изолированные галлюцинации. Они сочетаются с тревогой, преходящими нарушениями речи, вербальных мышления и памяти. Прослеживается определенная динамика этих галлюцинаций. Так, больной (с невриномой гассерова узла слева) слышал недифференцированный шум, мужские и женские голоса, становящиеся все более быстрыми и громкими; содержание слышимой им речи недоступно пониманию, лишь в последних приступах он различает смысл некоторых слов, якобы произносимых родителями и женой.

Зрительные галлюцинации бывают реже описанных. Они элементарны при опухолях правого полушария. Слева видятся светящиеся перемежающиеся точки, линии, зигзаги, иногда яркие цветовые полосы, "разноцветные искры... рябь в глазах". Они иногда сочетаются с музыкальными обманами. Описан случай, когда больная видела в момент приступа "рожи, гримасы, будто выглядывающие из всех углов", одновременно слышала "чудеснейшие сладкие мелодии — в каждом припадке, по ним она часто тосковала" [Кроль М.Б., 1936]. Приступ может выражаться в феноменах, близких к зрительным псевдогаллюцинациям; они "внутри головы" и "внутри глаз", "вижу в мыслях". Видятся лица, фигуры. Лицо может казаться знакомым, но невозможно осознание того, кому оно принадлежит.

Предметы и людей (чаще подвижных) больные с опухолями левого полушария видят в приступах вне себя и при этом способны сказать, в течение какого времени и на каком расстоянии их "видели".

Тактильные галлюцинации редки, наблюдаются, как правило, при опухолях правого полушария. Часто наблюдается сочетание обездвиженности ("полное оцепенение, не могу шевельнуться") и убедительных ощущений,

будто к больным прикасаются. Так, 35-летняя больная (с астроцитомой правой височно-теменной области) во время приступа "чувствовала" кошку: к рукам прикасаются лапки, потом — тяжесть на животе, "будто она прыгнула и расположилась на животе". Нередки ощущения, относящиеся к сексуальной сфере.

Аффективные нарушения. При опухолях правого полушария могут быть приступы тоски, страха и ужаса. Они сочетаются с галлюцинациями, висцеровегетативными изменениями. Лицо гиперемировано, покрывается капельками пота, выражает ужас, страх; глаза широко раскрыты, во взгляде мучительное страдание; ноздри раздуты, резко учащены дыхание и сердцебиение. Из приступа больные выходят бледными и обессиленными, с заострившимися чертами лица; откидываются к спинке стула, неспособны сделать какие-либо движения, испытывают слабость, опустошенность. Лишь по истечении нескольких минут могут описать пережитое ими состояние. Возможны последующие "положительные" эмоциональные сдвиги, когда, со слов больных, они "приятно парализованы". Аффективные нарушения сочетаются с обонятельными галлюцинациями, иногда с дереализационно-деперсонализационными явлениями. При левополушарных опухолях основным элементом приступа часто бывает аффект тревоги, сочетающийся с преходящими нарушениями речи, мышления и памяти.

Нарушения восприятия мира и собственного Я характерны для опухолей правой височно-теменно-затылочной области. Больным доступно ретроспективное самоописание пережитого состояния. Эти приступы могут быть первыми, появляются задолго до других симптомов. Уже привыкнув, больные могут не сказать о них. Нужны активные расспросы врача [Гордова Т.Н., 1940].

Дереализация — преходящее восприятие мира измененным. Выражается в разных феноменах. Они описывались как психосенсорные (М.О.Гуревич), сноподобные — "dreamy state" [Jackson, 1889], "уже виденное" — “deja vu", т.е. впервые видимая ситуация представляется больному уже виденной; "deja eprouve" — "уже испытанное" [Richardson T.F., Winokur G., 1967], "deja vecu” — "уже пережитое" и "никогда не виденное" — “jamais vu" [Короленок К.Х., 1961]: привычная, хорошо знакомая, много раз виденная, эмоционально значимая ситуация вдруг воспринимается больным как незнакомая, чуждая, никогда не виденная; "синдром гибели мира" — все рушится, "валится и гибнет... как будто буря кругом" [Шмарьян А.С., 1940]; макропсии, микропсии — увеличение или уменьшение видимого сейчас больными ("ирреальный мир лилипутов"); метаморфопсии — внешние объекты колеблются, искажаются их форма и размеры.

Нередки транзиторные нарушения восприятия времени, сочетающиеся с изменением восприятия реального мира: "остановка времени" — время будто остановилось, весь мир представляется обездвиженным, лишенным цветовой окраски, объемное — плоским; "замедление времени" — ощущение, будто время "течет медленнее, чем привычное", движения людей замедленны, их лица "угрюмы, будто застыли"; "ускорение времени" — ощущение, противоположное предыдущему; время переживается более быстротекущим, чем в прошлых восприятиях больного, измененным воспринимается все окружающее, люди — "суетливыми и быстро двигающимися", больной хуже чувствует свое тело, грубо ошибается в определении длительности только что пережитого состояния; "растягивание времени" — время переживается "растягивающимся", неподвижные предметы могут показаться двигающимися, "живыми", плоское — объемным; "утеря чувства

времени" — ощущение, раскрываемое больным в выражениях: "времени нет... освободился от гнета времени", изменяется восприятие окружающего: предметы и люди кажутся более контрастными, собственное эмоциональное состояние — более приятным; "обратное течение времени" — в послеприступных самоописаниях больные говорят: "Время течет вниз", "Время идет в обратном направлении", "Я иду назад во времени", типичны ошибки восприятия мира во времени, давности событий; секунды назад состоявшиеся события кажутся бывшими "давным-давно"; ритмическая повторяемость переживаний: многократное повторение (через равные промежутки) раз виденного. Ситуация уже исчезла как реальность, но она мелькает в сознании больного вновь и вновь, будто она еще есть в настоящем времени и пространстве [Насонов Б.А., Куценок Б.М., 1965]; палинопсия — "визуальная персеверация"; этот феномен близок к предыдущему: уже отсутствующая ситуация как бы задерживается в поле зрения больного [Meadows J., Munro S., 1977]; может сочетаться с игнорированием происходящего слева от больного.

Перечисленные явления могут сочетаться с обонятельными и вкусовыми галлюцинациями, вегетативными сдвигами, вестибулярными нарушениями.

Деперсонализация — измененное восприятие собственного соматического и психического Я, которое выражается в ощущении увеличения или уменьшения, искажения частей тела, переживании самого себя "футляром, оболочкой" или отделившимся и находящимся вне тела слева с "образованием двойника" [Герцберг М.О., 1948]. Возможно ощущение "физического расщепления тела на мельчайшие частицы и измененности психического Я. В одном из случаев больной говорил: "Все части тела существуют в это время как бы самостоятельно и обладают своим Я, помимо моего общего Я... рука, нога, сердце, голова, позвоночник, дыхательный аппарат имеют свое Я; одно Я — мыслящее, другое — чувствующее... это расщепление тела сопровождается болью в каждой клетке". В момент приступа изменяются переживания психических процессов: они как бы не осуществляются больными. Собственная речь воспринимается как "казенная" —лишенная привычных интонаций, эмоциональности.

Дереализация и деперсонализация выступают обычно на фоне левосторонних гемигипестезии, астереогноза, т.е. на фоне сенсорной деафферентации. Некоторые больные отмечают перерыв обычного своего взаимодействия с внешним миром, описывают себя как "лишенного чувств". Стремясь довести до врача свои переживания, больные прибегают к слову "пространство": они "уходят в другое пространство", становятся "посторонними наблюдателями", утерявшими связь с миром и людьми, остающимися в "этом пространстве".

Речевые феномены представлены внезапно возникающими и быстро исчезающими расстройствами речи. Они особенно часто наблюдаются при опухолях левого полушария мозга, составляя хорошо очерченный приступ: на фоне нормальной речи вдруг наступает невозможность произнесения звуков (преходящая моторная афазия) при поражении лобных отделов; сохраняется способность к пониманию речи окружающих, больные искажают слова или издают протяжный звук, не могут прекратить это "мычание" до истечения приступа. При опухолях височной области больной не понимает обращенную к нему речь (преходящая сенсорная афазия), неспособен понять смысл слов, речь окружающих воспринимается им как сплошной шум; из-за непонимания вопросов ответы больных кажутся случайными, "невра-

зумительными", "спутанными". Так, во время осмотра больная с менингиомой крыльев основной кости (слева) вдруг побледнела, на ее лице появилось выражение страдания, тревоги, и на вопрос врача: "Вы плохо себя чувствуете?" — она ответила: "Солнце давно исчезло, собираются тучи, пойдет дождь". При опухоли височно-теменно-затылочных отделов больной затрудняется в подборе необходимых слов (преходящая амнестическая афазия).

Описанные расстройства могут развиваться после судорожного припадка, держатся несколько секунд или минут, и речь восстанавливается. Они сочетаются с преходящей алексией [Бабенкова СВ., Волков В.Н., 1964]. У 24-летней студентки, у которой была удалена менингиома левой задневисочной области, приступ случился в универмаге: вдруг "стало плохо... смотрела на цены, но ничего не понимала... не узнавала букв и цифр"; это состояние длилось менее 1 мин.

Расстройства мышления и памяти возникают при опухолях левой височно-теменно-затылочной области. Отмечаются два варианта этих расстройств.

Если речь идет о патологии мышления, то первый вариант больные называют "провалами мыслей". "Провалы мыслей" больные обозначают еще как "перерыв мыслей". При этом "прекращается образование мыслей, голова пуста... в ней нет никаких мыслей". Больной, рассказывавший что-то, замолкает, становится растерянным, беспомощным, через секунды продолжает рассказ. Возможна амнезия на приступ. Вторые явления ("насильственные мысли") больные называют "наплывом мыслей", "хаосом мыслей", "вихрем мыслей", "бегом мыслей". Вдруг возникшие "во множестве" мысли обычно не связаны с предшествующей мыслительной деятельностью, неожиданны, не имеют общего содержания. Приступ запоминается как мучительно-тягостный. Наступает амнезия на смысловое содержание мыслей.

При расстройствах памяти первый вариант представлен "провалами памяти", второй — "насильственными воспоминаниями". В первом случае наблюдается внезапная неспособность вспомнить слова, имена даже близких людей (мужа, жены, детей). Например, один из больных, у которого была удалена менингиома средней трети фалькса (слева), за год до операции пережил приступ на почте, когда отправлял сыну посылку. Он упаковал посылку, написал адрес... оставалось указать имя и отчество жены, но не мог их вспомнить. Был крайне растерян. Дома рассказал о пережитом. Вечером у него возник судорожный припадок, начавшийся с поворота головы и глаз вправо. Вторые состояния ("насильственные воспоминания") характеризуются мучительно тягостным ощущением необходимости что-то вспомнить, но при этом недостижимо осознание того, что подлежит воспоминанию, — слово, мысль, действие, событие. Приступ длится секунды. Наступает частичная амнезия, и сохраняется ощущение тягостности всего состояния.

Нарушения сознания и эпилептиформные состояния. А.Л.Абашев-Константиновский (1964) описал внезапные, транзиторные выключения, "затемнения ясности" сознания, обнубиляции, обморочные состояния, эпизоды сомнолентности, "онирические" состояния при опухолях ствола мозга, но считал их "почти в 2 раза" более частыми при надстволовых поражениях, чем при поражении собственно ствола. Преходящие изменения сознания составляют суть пароксизмов.

Состояния с “двухколейностью переживаний" возникают обычно при опухолях правой височной, височно-теменно-затылочной

области. С наступлением приступа больной становится недоступным контакту, неподвижным, лицо — застывшим в одном выражении. После приступа больной способен к самоописанию. С наступлением приступа больные воспринимают только правую половину окружающего мира. Существует как бы второй поток переживаний, который состоит из событий, никогда не бывших в прошлых восприятиях или воспринимавшихся больным много лет тому назад и переживаемых сейчас вновь в той же последовательности, в какой они происходили. За секунды или минуту приступа больным вновь переживаются события, занимавшие в реальной действительности дни, недели. Больные называют это состояние "дурью необыкновенной", "двойными чувствами". Речь может идти о двойной ориентировке: больные продолжают воспринимать реальную действительность и одновременно пребывают в конкретных отрезках своей прошлой жизни.

Термин "вспышка пережитого в прошлом" (предложен Penfield) первоначально использовался для обозначения экспериментально вызванных состояний, возникавших при электрической стимуляции коры правых височных областей [Penfield, Roberts, 1965] и длившихся столько, сколько продолжалось раздражение. Эти состояния исчезали сразу после снятия электродов. М.Б.Кроль (1936) обозначил этот феномен как "галлюцинацию памяти".

Такие состояния возникают внезапно, быстро обрываются при опухолях правой гемисферы. Больные перестают воспринимать окружающий мир, оказываются в конкретном отрезке прошлой своей жизни, из которой оживляются только чувственные образы прежних восприятий. У них никогда не повторяются совершавшиеся тогда движения, речевые высказывания. Так, 30-летний больной в таком приступе ощущал себя 7-летним мальчиком и последовательно пережил эпизод прошлого "точно так, как было": едет с отцом-водителем в кабине грузовой машины по ухабистой дороге, испытывает боль от ударов о стенки кабины, впереди — заходит солнце; поворачиваясь к отцу, видит, как он улыбается ему. После приступа больные способны подробно рассказать о пережитом в момент приступа.

Онейроидные состояния составляют содержание приступа при глубинных опухолях правого полушария, селлярно-хиазмальной области, III желудочка. Больные перестают воспринимать реальный мир, ими переживается нереальный мир. Характерна сенсомоторная диссоциация: больные внешне обездвижены, не отвечают на вопросы, но их сознание не пусто, а "заполнено" переживанием иного мира со множеством событий, часто — фантастических. Полное самоописание состояния доступно больному в первые часы после приступа. В последующем от больного нельзя получить подробной характеристики содержания переживаний, но у него остается воспоминание о факте бывшего состояния. Даже в первых самоописаниях наиболее затруднительными для больных оказываются ответы на расспросы врача о месте и времени, в которых как бы происходили пережитые ими события. Они в самоописаниях больных выглядят лишенными пространственной и временной определенности. Приступы возникают обычно на фоне нарушений сна и сновидений, снижения чувствительности на левой половине тела [Абрамович Г.Б., 1940].

Абсанс — кратковременное выключение больного из текущей деятельности при опухолях левой височно-лобной области. Больной сохраняет позу, в которой застал его приступ; может застыть с рукой, держащей чашку; если до приступа говорил, замолкает. С его лица исчезают все признаки внимания: глаза неподвижны, лицо "делается каменным", взгляд "пустым",

"бессмысленным", "отсутствующим". Первые приступы длятся секунды. Быстро оживляются взгляд, мимика лица. Больной продолжает разговор. О приступе не помнит. Этого долго не замечают его близкие из-за быстротечности приступов. Перерыв в разговоре принимается как естественная пауза. В дальнейшем абсанс становится более длительным. Простой абсанс становится сложным из-за добавления оральных автоматизмов и последующих преходящих речевых нарушений. Это уже замечается близкими больного. Сам больной начинает догадываться о приступе: ощущаются возвращение в психическую жизнь, ее возобновление.

Психомоторные припадки наблюдаются при опухолях левой лобно-височной области. Сохраняется активное двигательное поведение больных при невозможности корригирующего воздействия окружающих, наступает полная амнезия. Приступ характеризуется только внешним наблюдателем, оказавшимся возле больного в момент припадка, или становится очевидным и для самого больного по результатам действий, осуществленных им в этот момент. Так, один больной передвинул мебель из всех комнат квартиры в одну, другой (с менингиомой левой лобной области) впал в приступ, когда шел рядом с телегой, где сидели жена и двое детей: вдруг его руки взлетели вверх, с поднятыми руками побежал по дороге, не реагируя на зов жены, которая, догнав его, увидела "странное лицо" мужа с "неподвижными глазами". Он не отзывался на ее вопросы, у него опустилась левая, потом — правая рука, "пришел в себя", что-то хотел сказать, но не смог произнести слова, искажал их, затем говорил очень медленно. Больной удивился тому, что вся семья растеряна, дети испуганы; никаких собственных воспоминаний о случившемся у него не было.

Некоторые больные в момент припадка растерянно озираются по сторонам, перебирают оказавшуюся в руках вещь, теребят скатерть, переставляют посуду на столе; после приступа ничего не помнят.

Сумеречные состояния сознания возможны при опухолях левой лобно-височной области. В этих случаях наблюдаются: 1) амбулаторный автоматизм (реализуется то, что было в планах больного); 2) состояние с галлюцинаторно-бредовыми переживаниями и агрессивными, социально опасными действиями, чуждыми личностным качествам больного. Характерна полная последующая амнезия. А.С.Шмарьян (1949) наблюдал студента с обнаруженной у него позднее олигодендроглиомой левой лобной области: он жил за городом, готовился к экзаменам, "внезапно проснулся ночью, оделся, несмотря на сопротивление жены, отправился в город, приехал в институт, сдал экзамен, но ничего не помнил" о том, как доехал до института, где и как сдавал экзамен.

Дифференциальная диагностика опухоли мозга и эпилепсии особо трудна при наличии "интерпароксизмальных черт психики, близких к проявлениям генуинной эпилепсии" [Шмарьян А.С., 1949]. Последнее наблюдается у больных с медленно растущими доброкачественными опухолями при отсутствии или малой выраженности очаговой неврологической симптоматики.

Послеприпадочные состояния сознания различны. Как правило, бывает затянут выход в ясное сознание, наступает амнезия на припадок у больных с левополушарными опухолями. Это наблюдается редко при правополушарных опухолях. Промежуточное (между припадком и ясным сознанием) состояние выражается в дезориентировке с растерянностью. Возможно психомоторное возбуждение. Больные суетливы, пытаются встать, куда-то идти; на их лицах — выражение страдания и беспомощности, озираются по сто-

ронам, мучительно-тревожно вглядываются в лица находящихся около них близких людей, не узнают их; быстро отвлекаются на посторонние звуки, шумы; невнятно что-то бормочут. Речевой контакт с больными еще невозможен — они не улавливают смысла вопросов. Постепенно появляются все более отчетливые реакции на обращение к ним: вначале — в виде поворота головы в сторону спрашивающего, но при этом они еще неспособны понять вопросы, ответить на них. Постепенно регрессируют растерянность и недоумение. Больные начинают отвечать на вопросы вполне осмысленно, их двигательное поведение упорядочивается. Они могут с удивлением спросить у близких, заметив их озабоченность, что происходит, так как сами ничего не помнят.

Реже наблюдается постприпадочное оглушение: больные заторможенны, медлительны, вялы; их лица невыразительны, амимичны; паузы между вопросом врача и ответом больного длинные. Из оглушения больной может перейти в состояние психомоторного возбуждения с преходящими речевыми и правосторонними двигательными нарушениями.

СТОЙКИЕ ПСИХИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ

К этой группе расстройств относятся постепенно нарастающие, постоянные нарушения психической деятельности. В таких случаях возможны продуктивные и негативные (дефицитарные) симптомы. Имеются данные, свидетельствующие о большей частоте первых при опухолях височной, хиазмально-селлярной области, а вторых — при опухолях лобных, особенно конвекситальных (относящихся к своду черепа) отделов. Спектр этих нарушений широк. Они различны при поражении правого и левого полушарий. Мы излагаем наиболее часто встречающиеся расстройства.

Расстройства сна и сновидений. Сновидения отмечены у 37,4 % больных с опухолями больших полушарий, у 62,5 % — гипофиза, у 72,8 % — мозжечка, у 60 % — ствола мозга [Касаткин В.Н., 1972]. Они наблюдаются чаще при правополушарных (53 %), реже при левополушарных (32 %) опухолях.

При стойких психических нарушениях отмечаются изменения ритма сон—бодрствование, дневная сонливость, учащение и изменение характера сновидений при опухолях правого полушария мозга. Больные жалуются: "Не сплю, а всю ночь вижу сны". Если раньше были только черно-белые, то теперь появляются цветные сны. Цвета неестественно ярки, может быть представлен один цвет при отсутствии других. Изменяется эмоциональная окраска сновидений. Они характеризуются больными как "кошмарные", "ужасные и страшные". Некоторые больные не могут отграничить виденное во сне от происходившего в реальной жизни. Эта неспособность особо выражена в первые минуты после пробуждения. Возможны стереотипно повторяющиеся из ночи в ночь сновидения.

В самоописаниях больных с опухолями левого полушария нередко отмечались урежение сновидений и иное, чем у здоровых, ощущение самого сна. Больные говорят, что они теперь "не спят, а просто перестают думать". Сон сводится к "недуманию", исчезновению мыслей. В описании 53-летнего больного с менингиомой крыльев основной кости (слева) сон отличался от бодрствования тем, что, засыпая, он "куда-то уходил", освобождался от "воздействия мыслей".

Нарушения памяти. Максимальным нарушением образной (невербальной) памяти является корсаковский синдром. Он чаще проявляется до или

после удаления опухолей III желудочка, задних отделов правого полушария. В синдроме представлены следующие симптомы: фиксационная амнезия — незапоминание текущих событий; кон- и ретроградная амнезия — выпадение из памяти событий, происходивших вокруг больного в момент его пребывания в нарушенном (вплоть до комы) и ясном сознании до его изменения. Отмечается дезориентировка в личной, окружающей ситуации, месте, времени. Конфабуляции, как правило, высказываются больными не спонтанно, а в ответ на расспросы; их содержание составляют бывшие события, переносимые больным из прошлого времени в настоящее. Упоминаются обычно события до периода, охваченного амнезией, постепенно сокращающегося. На вопрос о месте и характере работы больной называет работу, оставленную им год тому назад, если амнезией охвачен 1 год. Характерны эйфория, анозогнозия. При очевидной для окружающих беспомощности больной считает себя здоровым. Наблюдаются грубые расстройства восприятия пространства и времени. Больные не находят своей палаты, в палате ложатся на чужие кровати. Ошибочно (как правило, в сторону удлинения) определяют время дня и длительность происходящих сейчас событий. Это состояние обычно сочетается с левосторонними двигательными и чувствительными нарушениями, реже — с левосторонней пространственной агнозией.

Нарушения вербальной памяти наступают при опухолях левого полушария мозга. Они обычно выражены меньше, и для них адекватно обозначение "дисмнестический синдром". Больной забывает слова, имена, номера телефонов, собственные намерения. Это чаще всего не доходит до невозможности воспроизведения нужной информации. Такое состояние отличается от корсаковского синдрома: сами больные активно жалуются на снижение памяти, переживают, стремятся к компенсации: например, записывают все подлежащее запоминанию и исполнению.

Эмоционально-личностные нарушения особенно выражены при правополушарных опухолях. В этих случаях могут наблюдаться разные колебания настроения — от эйфории до тоскливой депрессии — и состояния, напоминающие маниакально-депрессивный психоз. При левополушарных опухолях возможны тревожная депрессия и "эмоциональный паралич" в синдроме аспонтанности.

Эйфория часто бывает при базально-лобных опухолях, входит в структуру корсаковского синдрома при опухолях III желудочка. Спорна оценка ее как гипоманиакального состояния [Белый Б.И., 1987]: здесь нет ускоренного течения представлений, стремления к деятельности, радости и веселья — есть "неадекватное благодушное настроение на фоне в той или иной мере выраженной деменции" [Никитин В.А., Бадин М.И., 1961]. Да и "деменция" здесь своеобразна. Эйфория, благодушие сочетаются с грубыми изменениями всей психической деятельности и поведения, которое лишается целенаправленности. Подвижные, дурашливые, многоречивые больные шутят и громко смеются, отвлекаются на все реплики окружающих, развязны, лишены чувства дистанции и адекватной озабоченности, критического отношения к своему состоянию. Во время осмотров врача говорят о чем угодно, но не об очевидных для всех окружающих признаках собственного нездоровья; могут сказать, что они "здоровее всех на свете". Не интересуются впечатлением врача об их состоянии, не спрашивают о перспективе: "даже в голову не пришло спросить о своем заболевании". Так, одна из больных игнорировала замечание врача о необходимости удаления опухоли мозга, со смехом сообщала: "Дергается щека, как у юродивого, падаю из-за модного

заболевания — гипертонии". Выражена анозогнозия [Лебединский М.С., 1948]. При специальных исследованиях выявляются фрагментарность восприятия сюжетных картинок с домысливаниями — конфабуляторными дополнениями. Больные не видят всех компонентов картины, замечают лишь отдельные детали и, основываясь только на них, строят свои суждения. Толкование приобретает случайный характер, определяемый в значительной степени их фантазией. Грубо нарушено внимание. Больные рассеянны, не удерживают внимание на чем-либо одном, часты соскальзывания на посторонние темы. Бывают ложные узнавания и конфабуляции. Из-за отвлекаемости недоступно выполнение задания на классификацию: больные не могут оперировать одновременно большим количеством карточек, не объединяют их в группы, выкладывают по одной на стол, сопровождая длинными комментариями. Эта картина сочетается с нарушениями обоняния и зрения (вплоть до неосознаваемой больными слепоты), двигательными нарушениями в виде гемисиндрома. Наблюдая такие грубые нарушения, родственники больных вынуждены обращаться к психиатрам.

Тоскливая депрессия характеризуется тоской, сочетающейся с двигательной заторможенностью, астенией при адекватном отношении к своему состоянию, а также гипертрофией переживаний по поводу всех симптомов. Тоскливая депрессия нередко проявляется на фоне приступов обонятельных и вкусовых галлюцинаций, дереализационно-деперсонализационных явлений. Эта депрессия нивелируется, исчезает и даже сменяется благодушием (эйфорией) при распространении опухоли с височной на лобную область правого полушария.

Периодические нарушения настроения, напоминающие маниакально-депрессивный психоз, возможны при опухолях задних отделов правого полушария и III желудочка. Но при опухолях в картине мании (гипомании) обычно отсутствует веселье, преобладает благодушие или даже эйфория. Нет усиления продуктивности психической деятельности. Часта астения с быстрой истощаемостью и утомляемостью, ощущением постоянной слабости.

Аспонтанность с эмоциональным параличом выражается в грубых личностных и эмоциональных нарушениях, нередко сочетающихся со стереотипиями. Резко снижаются или исчезают спонтанные побуждения и потребности [Розинский Ю.Б., 1948; Шмарьян А.С., 1949; Вяземский Н.М., 1964]. Б.В.Зейгарник (1945) считает, что психологической сущностью аспонтанности является нарушение сферы потребностей — специфически человеческих образований, создавшихся вследствие общественно трудовой жизни человека и имеющих активную направленность на окружающую нас действительность и собственные соотношения с ней. Нарушается осознаваемый целенаправленный акт. В картине болезни выступают на первый план апатия и "огрубение" личности при сохранности реакций на внешние раздражения. Состояния апатии могут быть разной тяжести — от вялости и некоторого снижения целенаправленной активности до полного исчезновения инициативы и спонтанной активности.

В таких состояниях больные бездеятельны, безразличны, не проявляют никаких интересов и желаний. Остаются такими при осмотрах врача. Не мобилизуются, чтобы сообщить врачу о проявлениях болезни. Не интересуются перспективой собственного состояния. Позевывают, потягиваются, совершают стереотипные, неуместные в ситуации беседы с врачом движения (ковыряют в носу, потирают руки, поглаживают живот). Ответы на расспросы врача случайны. Повторяют вопросы врача. При настойчивых расспросах как бы обещают ответ: "Сейчас... сейчас... скажу", — и замолкают до оче-

редных повторений вопроса. Безэмоциональная речь больных грамматически правильно построена, лишена значимого содержания. Больные не осознают собственной несостоятельности, часто не знают, где они находятся, кто их окружает, не делают никаких попыток узнать об этом. У больных распадаются привычные формы социального поведения, высшие эмоциональные переживания — гаптические [Шогам А.Н., 1961] и гностические [Меграбян А.А., 1962] эмоции, сопровождающие познавательные процессы, сопутствующие преодолению трудностей при вхождении в интеллектуальную деятельность. Внешне поведение таких больных может выглядеть нелепым.

Пример. Б-ной 64 лет с олигодендроглиомой полюса левой лобной доли, руководитель научной лаборатории, отличался высокой поведенческой культурой, инициативностью в работе, аккуратностью, живостью и выразительностью эмоционального поведения, тактичностью и вниманием к окружающим. Будучи в командировке, во время прогулки в парке в присутствии трех своих сотрудниц и многочисленных прохожих остановился, расстегнул брюки и помочился. Заметив смущение, удивление на лицах сотрудниц, вяло и благодушно сказал: "Ничего, высохнет". Жене писал о событиях, не имевших места: с "батькой" ходил на охоту (отец умер 25 лет тому назад). Срочно вызванная жена обнаружила в номере гостиницы множество газет, в которых были подчеркнуты целые полосы, не представлявшие по содержанию интереса для прежней жизни больного. В стационаре больной обнаруживал стереотипии (ковырял стену палаты, завязывал и развязывал узлы). На вопрос, зачем он ковыряет стену, ответил: "Для того чтобы показать разумное мероприятие наших и других лабораторий института, научно обосновать и закончить большую работу, которая была здесь начата".

Экспериментально-психологическое исследование в этих случаях выявляет снижение уровня обобщения, особо отчетливое при выполнении классификации. Больные неспособны выделить главный признак, объединяющий предметы, формируют группы по ситуационному признаку. Они могут объединять метлу и лопату ("это для мусора"), овощи, фрукты, машину ("их можно возить"), ножницы и барана ("стрижка барашка"), ребенка и лебедя ("он ему крошки кидает"). При решении арифметических задач выявляются отсутствие поиска, стереотипное повторение одного и того же способа, уже приводившего к одним и тем же ошибкам. Суждения таких больных о содержании сюжетных картинок основаны на непосредственных зрительных впечатлениях, у них невозможен переход от зрительных образов к обобщенному и отвлеченному толкованию последних.

Тревожная депрессия характеризуется тревогой, частым двигательным беспокойством. Она проявляется на фоне субъективно ощущаемых затруднений запоминания, осмысления. Больные целенаправленно расспрашивают врача о своем состоянии, заинтересованы в общении с врачом, стремятся довести до его сведения все подробности своего состояния и получить ответы на вопросы о настоящем их состоянии, перспективах и альтернативных видах лечения. Так, больная с опухолью левой височно-теменно-затылочной области озабоченно сообщает о трудностях различения букв, слов при чтении и понимания их смысла [Кок Е.П., 1976].

Левосторонняя пространственная агнозия может проявиться до и после удаления опухолей задних отделов правой гемисферы, III желудочка вместе с левосторонними гемипарезом, гипестезией, гемианопсией, нарушениями взора. Взгляд повернут вправо. Больные видят, слышат, отвечают врачу, стоящему справа от них, игнорируют оказавшегося слева; натыкаются на предметы, расположенные слева по пути следования; при движении укло-

няются вправо; плохо ориентируются в собственной квартире, особенно в помещениях, расположенных слева от них; съедают пищу только с правой половины тарелки, не замечая оставшейся слева, но доедают, если повернуть к ним тарелку на 180°. Одежду надевают только на правую сторону тела, обувь — на правую ногу; ходят со свисающим левым рукавом и босой левой ногой. Речь монотонна, эмоционально и интонационно невыразительна. На лице отсутствуют признаки внимания. При просьбе посмотреть влево они медленно отводят глазные яблоки влево, но не удерживают, глаза быстро возвращаются в прежнее положение. Не пользуются левыми конечностями, если даже парез в них незначителен; аспонтанны в двигательном поведении. Слаба их ориентировка в правом — левом. Эти больные напоминают порой слепых при нормальной остроте зрения. Из-за нарушения зрительного внимания они неспособны видеть одновременно два объекта на некотором расстоянии друг от друга. В целом больные ведут себя так, будто остались только в правом пространстве и нет для них левого пространства. Здесь изложена выраженная форма этой агнозии. Однако нередко бывает и редуцированная форма агнозии, выявляющаяся с помощью специальных исследований. Характерна анозогнозия. Больные не осознают болезненного своего состояния. Вышеперечисленные и другие нарушения замечают близкие, но не сами больные [Доброхотова Т.А., Брагина Н.Н., Зайцев О.С., Гогитидзе Н.В., Ураков СВ., 1996].

Длительные нарушения сознания. Такие состояния встречаются значительно реже, чем пароксизмальные психические расстройства. Они могут возникнуть у больных с быстрорастущими злокачественными опухолями в виде выключения сознания на уровне оглушения, сопора и комы. Чаще наблюдаются состояния, обозначаемые в психиатрической литературе как "загруженность", "оглушенность" [Лукомский И.И., 1961]. Они нередко обнаруживаются у пожилых больных с опухолями мозга.

ОСТРЫЕ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЕ ПСИХОЗЫ

Такие психозы проявляются обычно на 2—3-й день после удаления опухоли. Они обусловлены наличием отека мозга и проходят по мере его исчезновения через 5—6 дней. Но бывают психозы, продолжающиеся несколько недель. Клиническая структура этих психозов зависит от локализации удаленной опухоли, а также от того, на каких образованиях мозга производились хирургические действия. Психотические состояния различны по своей структуре.

После удаления левосторонних опухолей лобно-височной области и невриномы VIII черепного нерва наблюдаются галлюцинаторно-бредовые психозы. Более полиморфны по клинической картине психозы, развивающиеся после вмешательств на задних отделах правого полушария, III желудочка, в хиазмально-селлярной области. Наблюдаются онейроидные состояния с сенсомоторной диссоциацией и способностью больных к ретроспективному самоописанию пережитого состояния, остро развивающийся корсаковский синдром с эйфорией, обильными конфабуляциями. Состояние с акинетическим мутизмом с застываниями, наблюдаемое при эпидермоидной кисте III желудочка, было описано H.Cairns и соавт. (1941). Оно характеризуется сочетанием акинезии и мутизма при потенциально сохранных двигательных и речевых функциях: больные лежат неподвижно в неудобной позе, неспособны к усилиям и целенаправленным движениям, необходимым для

изменения положения тела на более удобное и словесных ответов на вопросы. Неопрятны в постели, фиксируют взор на обращающемся к ним враче; иногда по подсказке врача больные "отвечают" закрываниями глаз — одно- или двухразовыми, означающими, например, "да" и "нет".

Своеобразием отличаются психозы с эйфорией. Это может быть эйфорическое состояние с беспрерывным говорением, крайней отвлекаемостью и откликаемостью на все разговоры, звуки вокруг больного (полевое поведение), двигательным беспокойством (повторяющиеся попытки встать, сесть), смехом, дурашливостью, фамильярностью по отношению к медицинскому персоналу, громким пением при игнорировании ситуации реанимационного отделения, тяжелого состояния окружающих больных. Описаны также эйфорические состояния с диспраксией, выражающейся в невозможности согласованных движений рук, когда одна рука (чаще правая) совершает целесообразные движения (натягивает на тело одеяло), другая выполняет движения, сводящие на нет действия правой руки (обнажает тело, стягивая одеяло). У больных, как правило, нет критики к этому состоянию; они, смеясь, говорят о левой руке в третьем лице: "Она хулиганит... она не подчиняется мне".

ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ПСИХИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ ПРИ ОПУХОЛЯХ

Общим признаком психических нарушений при опухолях мозга у больных крайних возрастов является меньшая их дифференцированность, связанная с локальностью опухоли. Описано особое психическое развитие детей с дизонтогенетическими опухолями, например с краниофарингиомой. Можно лишь условно говорить как бы об опережающем их развитии. До 5—10-летнего возраста они напоминают взрослых (характеризуются в литературе как "маленькие старички"). При малой двигательной активности у них отмечаются недетские манеры и целесообразность поведения, обороты речи, серьезность, усердие, стремление к порядку, хозяйственность, участие в заботах семьи, решении денежных проблем, расчетливость и бережливость, рассудительность, склонность к нравоучениям. Они редко выходят за пределы раз и навсегда заведенного порядка, отличаются лучшей успеваемостью в первых классах: приходя из школы, сразу садятся за уроки, поднимаются лишь тогда, когда все приготовлено, учебники и тетради сложены в портфель. Они охотно выполняют кропотливую ручную работу, требующую усидчивости и аккуратности; запоминают много стихов и песен; могут быть музыкально одарены. По мере взросления у них все более очевидны отставание от сверстников в росте, половом развитии, склонность к полноте, жажда, быстрая утомляемость, слабость. В 5—7-х классах они по успеваемости сравниваются со сверстниками, а в старших классах начинают отставать от них. В юности не испытывают любовных привязанностей, спокойно минуя пору восторгов, раздумий и сомнений; охотно дружат с младшими детьми. В зрелом возрасте отличаются малой инициативностью, неспособностью к пересмотру устоявшихся взглядов, снижением творческих возможностей.

У пожилых больных опухоли мозга часто не выявляются при жизни, и поэтому они в связи с психическими нарушениями наблюдаются в психиатрическом стационаре. Опухоль мозга у них иногда обнаруживается только при аутопсии. У таких больных клинические проявления и течение опухоли

мозга сходны с таковыми при сосудистых заболеваниях; у каждого седьмого пациента наблюдается апоплектиформное выпадение функций [Талейсник С.А., 1979]. Очаговые пароксизмальные проявления у пожилых больных редки. Часто вслед за единственным пароксизмом развиваются парезы и параличи. Преобладают метастатические опухоли, глиомы, менингиомы, а по локализации — опухоли левой лобной, лобно-височной области [Никитин В.А., Бадин М.И., 1961; Ротин Л.Я., 1961; Дягилев В.В., 1986].

При опухолях лобных отделов развивается деменция, сходная с болезнью Пика; при опухолях теменной, теменно-лобной и теменно-лобно-височной области — сходная с болезнью Альцгеймера [Ромоданов А.П., 1995]; при лобно-базальных опухолях картина близка к пресенильному психозу [Лукомский И.И., 1961].

Своевременная диагностика опухолей у пожилых людей часто бывает затруднена в связи с отсутствием головных болей, застойных явлений на глазном дне, краниографических изменений. Реже, чем в зрелом возрасте, у пожилых возникают отек, набухание мозга, а также повышение внутричерепного давления. Нераспознавание опухолей мозга имеет место в $^2/_3$ случаев [Абашев-Константиновский Л.А., 1973]: у 21,6 % больных 60—69 лет и у 69,4 % больных 70 лет и старше. При менингиомах это отмечено в 40 % случаев, при глиобластомах — в 30 % [Ромоданов А.П., 1995]. Частота диагностических ошибок в позднем возрасте объясняется большей по сравнению с локальными симптомами выраженностью психических нарушений, приводящей больных в психиатрический стационар, где может быть проведено обследование и недоучтена динамика развития неврологической симптоматики [Копшицер И.З., 1961; Ротин Л.Я., 1961]. В этих случаях могут недооцениваться особенности психических нарушений, в частности пароксизмальных. Кроме того, у пожилых больных слабо выражена или отсутствует зависимость психических нарушений от внутриполушарной локализации опухоли, часты общие сенильноподобные изменения психики: обострение характерологических черт, уход в прошлое, амнестико-конфабуляторные образования, бредоподобные идеи ограбления и ущерба. На этом фоне могут не улавливаться не свойственные больным со старческим слабоумием глубокая астения, вялость, отсутствие суетливости.

В связи с вышеизложенным психиатры должны обращать внимание на анамнез, где могут быть данные о неврологических, эндокринных и психических нарушениях, проявлявшихся за десятки лет до обследования (например, сильные приступообразные головные боли, обмороки и катаплектоидные состояния), постоянное ощущение усталости, астения с нарушениями сна, конфабуляторные явления.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

При отграничении психических нарушений при опухолях головного мозга от феноменологически сходных проявлений следует учитывать прежде всего сопутствующие неврологические, нейропсихологические, отоневрологические и нейроофтальмологические расстройства, а также пароксизмальность многих психических расстройств. При этом следует подчеркнуть зависимость клинических особенностей психических расстройств от локализации (в полушариях или срединных образованиях мозга) опухоли, ее сторонности и внутриполушарного расположения.

При опухолях мозга отмечаются галлюцинации разных органов чувств

(более часты обонятельные и вкусовые). Способность больных к пространственно-временной оценке галлюцинаций зависит от локализации опухоли. При опухолях левого полушария пациенты точно характеризуют место расположения и длительность мнимых звуков и видений, а также расстояние между больным и галлюцинаторными образами. Такое описание обычно недоступно пациентам с опухолями правого полушария (галлюцинации в этих случаях часто возникают на фоне гиперестезии). Галлюцинации при опухолях осознаются пациентами как болезненные явления.

Важны также общие изменения состояния и поведения больных: при опухолях левой лобной области они характеризуются нарастающей вялостью и аспонтанностью; при опухолях правой лобной доли наиболее типичны некритичность, благодушие, многоречивость и подчас нелепость поведения.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причина возникновения психических нарушений в данном случае очевидна — опухолевое поражение мозга. При определении их патогенеза большое значение имеют локализация, гистологическая природа, темп роста и размеры опухоли, ее воздействие на окружающие области, нарушения ликвороциркуляции, отек и набухание мозга.

Изложенные различия психических нарушений при поражении одних и тех же отделов правого и левого полушарий представляются опосредованными их асимметрией (неравенством) в обеспечении психической деятельности, тесными функциональными связями правого полушария с диэнцефальной областью, левого — со стволовыми отделами срединных структур мозга. Но вопрос о различиях правшей и левшей по психопатологии опухолей мозга практически не разработан. Относительно устоявшимся (но не всегда верным) является лишь положение о том, что речевые нарушения у левшей развиваются при поражении правого полушария мозга. Нередко складывается также впечатление о более быстром регрессе психических нарушений у левшей.

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Лечение большинства операбельных опухолей мозга проводится в нейрохирургическом стационаре. Но при этом с самого начала наблюдения за больным важно участие психиатра в диагностике и коррекции психических нарушений.

Основным является хирургический метод, характеризующийся особо яркими достижениями за последние десятилетия. Введение микрохирургической техники, шунтирующих систем определило многообразие, малотравматичность операций. Удалению опухоли могут предшествовать шунтирование (вентрикулоатриостомия, вентрикулоперитонеостомия), перфорация дна III желудочка в случаях гидроцефалии или стереотаксическая биопсия опухоли. Такое предварительное определение гистологической структуры опухоли имеет значение в решении вопроса о целесообразности ее удаления и наиболее адекватных доступах к ней. В современной нейрохирургической клинике широко используются лучевая терапия и химиотерапия, оказывающиеся в некоторых наблюдениях весьма эффективными.

Значение участия психиатра возрастает при дооперационных, острых

послеоперационных психозах и других психических расстройствах. В этих случаях используются практически все современные психотропные средства. В послеоперационном периоде или при неоперабельных опухолях психиатр может решить вопрос о переводе пациента в стационар психиатрического профиля.

Иногда требуется участие психиатра в трудовой и судебно-психиатрической экспертизе. Описанные закономерности развития до- и послеоперационных психических нарушений, прогноз последующей их динамики определяют индивидуальные для каждого больного рекомендации по трудовой экспертизе. Судебно-психиатрическая экспертиза может быть необходимой для больных с теми опухолями мозга, в клинической картине которых присутствуют состояния нарушенного сознания, в частности сумеречное его расстройство. После выхода из них больные обнаруживают полную амнезию на собственные действия, поступки, высказывания, переживания. Эти состояния с грубыми интеллектуально-мнестическими нарушениями дают основание для заключения о недееспособности больных.

ПРОГНОЗ

Предсказание дооперационных психических расстройств, вероятности возникновения, структуры послеоперационных психозов и скорости, а также полноты их регресса основано на данных изучения двух групп факторов. Первую группу составляют особенности опухоли (гистологическая природа, локализация, размеры, степень злокачественности), объем оперативного вмешательства. Вторая группа включает в себя индивидуальные свойства пациента. Здесь имеют значение возраст, правшество—левшество, преморбидное (до явных клинических проявлений опухоли мозга) психическое и соматическое здоровье. Одним из благоприятных прогностических признаков оказывается степень сохранности эмоциональных и личностных качеств, так как они определяют осознание, переживание дефекта и установку на реабилитацию.

Важен также и фактор прогноза восстановления психической деятельности. Речь идет о факторе лечения, включая послеоперационные реанимацию и интенсивную терапию и последующие восстановительные мероприятия.

Глава 3

ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ ИНФЕКЦИОННО-ОРГАНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ МОЗГА

К этой группе психических расстройств относятся *нарушения, возникающие при вирусных и бактериальных поражениях головного мозга и проявляющиеся различными психопатологическими синдромами — от неврозоподобного (астенического) синдрома и острых психотических реакций экзогенного типа*

до психоорганического синдрома в виде деменции и грубых расстройств поведения.

В основе психических нарушений лежат развивающиеся в этих случаях энцефалиты, энцефаломиелиты, менингиты, а также острые токсические энцефалопатии.

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Изучение психических нарушений при инфекционных заболеваниях, вызывающих органическое поражение головного мозга, относится к тому раннему периоду научной психиатрии, когда представления о связи нарушений психики с предшествующей вредностью формировались на основе наблюдений за больными с "лихорадочным бредом", "инфекционной горячкой". Эти взгляды, как известно, достигли апогея к началу XIX в. в связи с описанием прогрессивного паралича, явившегося в дальнейшем своего рода эталоном нозологии в психиатрии. Рост инфекционных заболеваний в первую мировую войну существенно расширил знания об обусловленных ими острых и затяжных психозах, часть которых приводила к развитию психоорганического синдрома (органического психосиндрома). Большое влияние на развитие взглядов в отношении патогенеза указанных расстройств сыграло учение об экзогенных типах психических реакций Бонгеффера [Bonhoeffer K., 1910].

В начале XX в. внимание психиатров сосредоточивается на нарушениях психики, связанных с пандемией гриппа (инфлюэнцы). В этот период появились многочисленные описания различных форм так называемых гриппозных психозов. Среди крупных работ может быть названа и монография Н.П.Постовского (1904). Вошел в историю и известный спор между K.Bonhoffer и M.Specht в 1918 г. о возможности появления при инфлюэнце чисто экзогенных депрессий, а K.Kleist (1926) сообщил о случае семейного возникновения психических расстройств при эпидемии гриппа.

Заметным этапом в изучении инфекционно-органических психических расстройств явились наблюдения во время эпидемии летаргического энцефалита Экономо (1916—1920), которые положили начало описанию различных клинических их проявлений как в острой, так и в хронической стадии заболевания. Формирование психоорганического синдрома получило отражение в известных работах И.Г.Равкина (1937), Ф.Ф.Детенгофа (1938), И.И.Лукомского (1948), И.Б.Галанта (1955), Б.Д.Фридмана (1957) и др. Привлекли к себе внимание и сообщения, что при этом энцефалите могут развиваться не только экзогенного типа психические нарушения и органические синдромы, но и состояния, близкие к эндогенным психозам, в частности протекающие с шизофреноподобными синдромами [Гейманович А.И., 1927; Гейер Т.А., 1928; Озерецковский Д.С., Джагаров М.А., 1930; Голанд Р.Я., 1936; Рохлин Л.Л., 1941; Иозефович М.А., 1958; Чехович Я.И., 1960; Смирнов В.Я., 1965, и др.].

Начало современного этапа изучения рассматриваемой группы психических расстройств может быть отнесено к периоду, связанному с исследованиями последствий клещевого энцефалита. Как известно, заслуга в открытии самого вируса и в описании этого заболевания принадлежит российским ученым. Наиболее полную характеристику психических расстройств при клещевом энцефалите дали И.Б.Галант (1943), И.И.Лукомский (1948), А.А.Перельман (1961), А.И.Выясновский (1963), А.Г.Панов (1977). Одновременно в связи с возникшей в 1938—1940 гг. на Дальнем Востоке эпидемией японского (комариного) энцефалита стали изучаться нейровирусные заболевания, вызванные арбовирусами [Талант И.Б., 1955; Панов А.Г., 1962], а затем и последствия так называемых полисезонных энцефалитов. Среди них особое место принадлежит геморрагическим менингоэнцефалитам и энцефалитам [Фридман Б.Д., 1956; Вольфсон М.Н., 1957; Тургиев С.Б., 1957; Тимофеева А.С., 1962].

В работах последних трех десятилетий обращается внимание на изменение клинической картины и течения нейроинфекций с появлением, с одной стороны, сверхострых вариантов, с другой — стертых и вялотекущих форм, в которых преобладают астенические явления [Шаповал А.Н., 1981, 1985], а также возможность рецидивов клещевого энцефалита с психотическими синдромами [Магазаник Р.С., 1980]. Среди относительно недавно описанных вирусных заболеваний должен быть упомянут также вилюйский энцефалит, психопатологические особенности которого были изучены Р.С.Тазловой (1982).

К числу наиболее распространенных нейровирусных инфекций, которые могут сопровождаться психическими расстройствами, относятся заболевания, вызванные достаточно распространенными вирусами — герпеса, гриппа, парагриппа и др.

В течение последних десятилетий продолжает меняться структура психиатрической заболеваемости в группе инфекционно-органических болезней мозга, что связано с уменьшением распространенности одних нейроинфекций и появлением новых клинических форм. Это может быть продемонстрировано на примере нейросифилиса и СПИДа.

В конце XIX — начале XX в. нейросифилис, как указывают О.К.Лосева и Э.Ш.Тактамышева (1998), был одной из самых распространенных форм патологии нервной системы. Но введение в арсенал лечения противосифилитических средств, в частности пенициллина, привело к значительному снижению частоты этого заболевания, и отдельные наблюдения стали практически казуистическими. В последующие 3—4 десятилетия сложилось мнение не только о его большой редкости, но и преобладании малосимптомных, стертых форм. В связи с этим Э.Я.Штернберг в 1983 г. обоснованно писал, что "в настоящее время" сифилитические психические расстройства, в том числе прогрессивный паралич, в значительной степени утратили свое практическое значение благодаря резкому снижению заболеваемости сифилисом и успешному его лечению. Однако начиная с 80-х годов ситуация в отношении сифилиса в общей медицине меняется: во многих странах стала увеличиваться заболеваемость сифилисом, а в 1990 г. был отмечен резкий рост заболеваемости ранними формами сифилиса и в России. По данным, приведенным О.К.Лосевой и Э.Ш.Тактамышевой, в 1989—1996 гг. заболеваемость всеми формами сифилиса выросла более чем в 60 раз. В 1997 г. наметились признаки стабилизации, но на высоком уровне — 277,3 случая на 100 000 населения (на 4 % выше, чем в 1996 г.).

На фоне роста общей заболеваемости с 1995 г. происходит и увеличение числа случаев нейросифилиса, хотя точных эпидемиологических данных еще нет. Эти сведения позволяют предположить в недалеком будущем рост и обусловленных сифилисом психических нарушений, к чему психиатры должны быть готовы. В настоящее время заметно меняется отношение психиатров к нейросифилису. Так, если в 5-м издании (1989) основного американского учебника, выходящего под редакцией H.I.Kaplan, B.J.Sadock, такие известные авторы, как T.B.Horvatt и соавт., рассматривая органические заболевания мозга, только упоминали о существовании сифилитических расстройств, не описывая их, то в 6-м издании (1995) речь о сифилисе идет в нескольких главах, где достаточно подробно излагаются клиническая картина, лабораторная диагностика и лечение нейросифилиса [Van Gorp W.G., Cummings J.L., 1995; Caine E.D. et al., 1995].

В общей структуре психиатрической заболеваемости также отмечается увеличение удельного веса вирусных поражений. Это обстоятельство, а также значительный прогресс в области вирусологии (открытие новых вирусов, изучение роли персистенции вирусов в организме, уточнение характера взаимодействия организма человека с вирусным агентом и др.) не могли не отразиться на изучении инфекционно-органических психических расстройств и дали основание для формирования в психиатрии нового направления — психовирусологии (по аналогии с психоэндокринологией, психоиммунологией и др.).

В настоящее время особое внимание привлекает наиболее грозная патология уходящего века — инфекция, вызванная вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), обусловливающая развитие синдрома приобретенного иммунодефицита — СПИД.

Психиатрами уже накоплено огромное число фактов, позволяющих судить о тяжести поражения ЦНС при СПИДе [Коркина М.В., Марилов В.В., 1989; Van Gorp W.G., Cummings J.L., 1995; Caine E.D. et al., 1995].

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Для интерпретации показателей распространенности психических нарушений при инфекционно-органических заболеваниях нервной системы необходимо учитывать тот факт, что самозаражение соответствующим вирусным или бактериальным агентом еще не означает возникновения инфекционной болезни. Подчеркивая эту особенность, К.Г.Уманский (1977) приводит данные, касающиеся энцефалитов: на 100 лиц, имевших контакт с любым вирусным агентом, энцефалитом заболевают только 1—2 человека.

Точных эпидемиологических данных о распространенности психических нарушений вследствие нейроинфекций не существует. О них можно судить лишь по косвенным показателям, например по статистической отчетности психиатрических учреждений Москвы. Согласно таким данным, число больных, впервые взятых на учет с диагнозом психического расстройства, наступившего вследствие энцефалита, составляет 0,08—0,09 на 1000 населения. Число же больных, состоящих на учете, т.е. показатель болезненности, превышает приведенные цифры примерно в 13 раз (около 1 : 1000). Отмечается тенденция к снижению показателей заболеваемости и распространенности в течение последних лет, но доля таких больных среди общего числа пациентов, состоящих на учете в ПНД, остается достаточно высокой (3,5 %). Следует заметить, что их удельный вес приближается к таковому при атеросклеротических и эпилептических психозах.

Из общего числа больных, состоящих на учете с последствиями нейроинфекций (энцефалитов), в стационар ежегодно поступают 15—20 %, а из числа больных с психотическими формами этих заболеваний — 70—80 %. Длительность пребывания в стационаре данной категории больных достаточно велика и почти аналогична таковой при шизофрении, психотических формах сенильных психозов и деменции. Высока и летальность этого контингента: она достигает 4—6 %, уступая лишь соответствующему показателю при старческих психозах.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Непосредственной причиной развития психических нарушений при нейроинфекциях являются возникающие в процессе их развития вирусные и бактериальные энцефалиты, менингиты и другие воспалительные процессы нервной системы. Общеизвестно, что патогенез микробных и вирусных поражений нервной системы различен. Так, вирусная патология в отличие от бактериальной и паразитарной характеризуется не прямым действием инфекционного агента, а формированием патологического комплекса вследствие взаимодействия вируса и факторов иммунитета [Уманский К.Г., 1977]. Не меньшее значение имеют и общие соматогенные факторы, связанные с органическими изменениями в разных органах и системах и приводящие к повреждениям вторичного характера в виде токсической, обменной, сосудистой и иного генеза энцефалопатии.

Психические нарушения при нейроинфекциях в целом принято рас-

сматривать в рамках экзогенного типа реакций и различных стадий психоорганического синдрома (подробную характеристику см. в начале раздела). Однако природа формирования относящихся к ним различных психопатологических симптомокомплексов, несмотря на усилия многих отечественных психиатров, остается малоизученной [Гейманович А.И., 1927; Гольденберг М.А., 1935; Кербиков О.В., 1935; Равкин И.Г., 1936; Гиляровский В.А., 1937; Чистович А.С., Случевский И.Ф., 1959; Вангенгейм К.А., 1965; Невзорова Т.А., 1966; Приленский Ю.Ф., 1973; Первомайский Б.Я., Тиганов А.С., 1979; Голодец Р.Г., Максутова Э.Л., 1987, 1992]. На основании приведенных работ можно сделать вывод, что различные нейроинфекции имеют как общие черты, так и особенности, обусловленные этиологией заболевания. В последнем случае особенно большое значение имеет пределекционность, определяющая топику поражения нервной системы, которая находит отражение прежде всего в клинической картине неврологических расстройств. На высоте болезни при острых нейроинфекциях эти расстройства установить достаточно трудно, так как преобладает общемозговая симптоматика, на фоне которой затушевываются локальные проявления болезни. Поэтому, как и при других психических заболеваниях, для диагностики в этих случаях большое значение имеют структура психопатологического синдрома и его трансформация в процессе развития заболевания.

Современные представления о патогенезе психических нарушений при нейроинфекциях предполагают также большое значение наследственности, преморбидных особенностей личности и факторов "почвы" в принятом в психиатрии значении этого понятия.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Единой классификации психических нарушений, наблюдаемых при инфекционно-органических заболеваниях, нет. Наиболее часто их деление проводится по этиологическому принципу с дифференциацией *вирусных* и *бактериальных болезней,* а внутри этих групп — по виду возбудителя. В рамках таких классификаций иногда используются дополнительное выделение эпидемических и спорадических форм заболеваний, а также разделение их по анатомическому признаку (болезни с преимущественно полушарной, мозжечковой, корковой, стволовой и другой локализацией).

С клинической точки зрения большее значение для диагностики психических расстройств имеет классификация, в которой учитывается не только природа нейроинфекции, но и характер патологического процесса в его анатомическом выражении, т.е. выделение психических нарушений при энцефалитах, менингитах, энцефаломенингитах и др.

Существует также разделение инфекционно-органических заболеваний мозга на *первичные* и *вторичные.* К первичным принято относить формы, при которых паренхима мозга поражается непосредственно инфекционным агентом. Эта группа заболеваний отличается особенно тяжелым течением и высоким риском развития выраженного психоорганического синдрома (деменция, грубые нарушения поведения). Вторичные формы включают параинфекционные и постинфекционные поражения нервной системы, развивающиеся на фоне основной болезни. К таким формам относится и уже упоминавшаяся вторичная энцефалопатия (токсического, сосудистого и иного происхождения). При вторичных формах течение заболевания отли-

чается относительной доброкачественностью, и развивающийся в этих случаях психоорганический синдром характеризуется нерезко выраженными интеллектуально-мнестическими нарушениями и поведенческими расстройствами.

Достаточно сложной и многоуровневой является диагностика инфекционно-органических заболеваний по МКБ-10. Основная их оценка должна проводиться по рубрикам, входящим в главу V "Психические и поведенческие расстройства" и составляющим раздел "Органические, включая симптоматические, психические расстройства" (рубрики F00—F09). Если речь идет о деменциях, то в этом случае имеется возможность обозначить ее соответствующей рубрикой, например деменцию при СПИДе — F02.4, при болезни Крейтцфельда — Якоба — F02.I, другие деменции — F02.8 или F03. Аналогичным образом могут быть обозначены делириозные состояния — F05, галлюцинозы — F06, расстройства личности и поведения, например постэнцефалитический синдром — F07.1, а также неуточненные органические или симптоматические психические расстройства — F09. Во всех этих случаях имеется в виду только синдромальная квалификация психических нарушений.

Для определения же нозологической принадлежности синдрома требуется введение дополнительных рубрик из глав МКБ-10, относящихся к неврологии: "Вирусные инфекции ЦНС" (рубрики А и В), "Воспалительные болезни ЦНС" (рубрика J). Отдельные рубрики в рамках А, В и J обозначают конкретные заболевания и их варианты, например В05 — корь; В05.0 — корь, осложненную энцефалитом; В05.1 — корь, осложненную менингитом, и т.п. В рубриках А и J очень подробно представлены все клинические варианты сифилитического поражения нервной системы: А50.4 — паралитическая деменция и ювенильный прогрессивный паралич; А52 — нейросифилис и др.

ПСИХИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ ВИРУСНЫХ НЕЙРОИНФЕКЦИЯХ

Вирусные поражения нервной системы составляют большую часть инфекционно-органических заболеваний мозга. Это связано прежде всего с высокой нейротропностью большинства вирусов, что создает повышенный риск развития остро, подостро или хронически протекающих воспалительных заболеваний мозга.

Большое значение для понимания патогенеза вирусной нейроинфекции имеют представления о возможности существования в организме человека медленной инфекции и возможности персистенции вируса.

Под *персистенцией вируса* понимается бессимптомное пребывание вируса в организме, *медленная же инфекция* рассматривается как длительный бессимптомный период болезни с последующим медленным ее развитием и прогрессированием. Медленная инфекция обусловлена так называемыми *медленными вирусами*, открытие которых в 80-е годы имело огромное значение не только для вирусологии, но и для психиатрии, поскольку клиническая картина заболеваний в этих случаях в большей мере определяется психическими расстройствами. С медленными вирусами связывают развитие и некоторых форм деменции [Gajdusek D.C., Gibbs C.J., 1982].

Для медленных инфекций ЦНС характерны длительный латентный период, поражение многих систем организма, тяжелое течение и неблагоприятный исход. При расширенном понимании медленных инфекций к ним с достаточным основанием могут быть отнесены и заболевания, вызываемые известными вирусами, которые, персистируя в организме, провоцируют развитие иммунопатологического процесса с воспалительной реакцией в ЦНС (коревые энцефалиты, энцефалиты, вызываемые вирусом краснухи и др.). Но в группу истинно медленных инфекций включают болезни, обусловленные инфекционными агентами, которые вызывают

в основном дегенеративные изменения ЦНС с нерезко выраженными воспалительными реакциями на фоне сниженного иммунного ответа организма (СПИД, подострый склерозирующий панэнцефалит, прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалия).

В последние 15 лет из группы заболеваний, развитие которых ранее связывалось с воздействием медленных вирусов [Gajdusek D.C., Gibbs C.J., 1982], стали выделять прионные болезни. Это произошло после того, как был введен термин "прион" и обнаружен прионовый белок [McKinley M.P., Botton D.S., Prusiner S.B., 1983]. В настоящее время к ним относят 6 болезней животных и 4 болезни человека — болезнь Крейтцфельда — Якоба, куру, синдром Герстманна — Штреусслера — Шайнкера и фатальную семейную инсомнию [Завалишин И.А. и др., 1998]. Психиатры наблюдают чаще всего первую из них.

Для понимания патогенеза вирусных нейроинфекций важно также иметь в виду, что в некоторых случаях наблюдается воздействие не одного вируса, а их группы — "вирусассоциированные" формы заболеваний. Так, доказана роль респираторных вирусов в развитии герпетического энцефалита.

Вирусные энцефалиты разделяют на *первичные* и *вторичные*. Первичными энцефалитами принято называть заболевания, обусловленные первой встречей организма человека с новыми вирусами, при поражении которыми наиболее отчетливо и в первую очередь выявляются признаки поражения ЦНС. К вторичным энцефалитам относят заболевания, вызванные персистирующим вирусом. Первичные энцефалиты делятся на группу природно-очаговых, или полисезонных, и группу вакцинальных. Вторичные, или персистентные, энцефалиты включают в себя первично- и вторично-персистентные формы, когда вирус начинает персистировать после первичного острого энцефалита [Уманский К.Г., 1977].

Любой вирусный энцефалит является редким заболеванием, ибо его развитие определяется, как уже говорилось, не только контактом организма с возбудителем, а в основном эндогенной недостаточностью иммунных механизмов. Именно с недостаточностью этих механизмов связано понятие вирусно-генетических энцефалитов (имеется в виду генетически детерминированная слабость иммунных механизмов).

Независимо от нозологической принадлежности энцефалиты сопровождаются комплексом воспалительных изменений. Почти во всех случаях можно наблюдать отечность и повышенное кровенаполнение мозговой ткани; на фоне общей гиперемии могут отмечаться и мелкие кровоизлияния. Воспалительные клеточные инфильтраты мозга рассеяны в паренхиме, но особенно часто их можно видеть в периваскулярных пространствах, при этом наблюдаются воспалительные изменения и в самой стенке сосудов (артерииты). Изменения нервных клеток развиваются по типу острых дистрофий с разной выраженностью демиелинизации, пролиферацией и гипертрофией глиальных элементов, особенно микроглии. При вирусных поражениях нервной системы в клеточных элементах мозга находят соответствующие включения. При некоторых вирусных энцефалитах дистрофические изменения клеточных структур преобладают над воспалительными.

При энцефалитах, особенно при вирусных, наряду с диффузными изменениями часто наблюдаются локальные поражения. Так, энцефалит типа Экономо поражает преимущественно подкорковые структуры, что обусловливает последующее развитие паркинсонизма; при бешенстве в первую очередь страдают нейроны ножек гиппокампа и клетки Пуркинье мозжечка; вирус полиомиелита имеет тропизм к передним рогам спинного мозга. Энцефалит, вызываемый Herpes simplex, часто сопровождается поражением нижних отделов височных долей, что нередко дает симптоматику опухолей мозга соответствующей локализации.

В случаях тяжелых энцефалитических поражений наряду с описанными воспалительными изменениями возможны некрозы нервной ткани и сочетания этих процессов.

В отличие от острых энцефалитов хронические формы характеризуются фиброзом мозговых оболочек и диффузными дистрофическими изменениями нервных клеток вплоть до их исчезновения и атрофией мозговой паренхимы.

Природно-очаговые энцефалиты

Клещевой (весенне-летний) энцефалит

Это сезонное заболевание было описано А.А.Смородинцевым в 1958 г. Прогредиентность болезни связана с персистированием вируса в организме. Летальность составляет 1—4%. Эндемичным очагом вызывающего его арбовируса является Дальний Восток и некоторые другие районы России. Однако он встречается и в европейских странах. Заражение происходит при укусе клещом и алиментарным путем.

При клещевом энцефалите отмечается диффузное поражение серого вещества мозга, характеризующееся преимущественно воспалительной реакцией экссудативно-пролиферативного типа и дистрофическими изменениями нейронов; кроме того, встречаются изменения сосудов. При прогредиентном течении находят дистрофические и некротические изменения в нервных клетках. При электронно-микроскопическом исследовании выявляются вирусные частицы, локализующиеся непосредственно в нервных клетках. Для восточных штаммов вируса характерно преобладание первичных дегенеративных изменений нейронов, а для западных штаммов — достаточно выраженная патология не только нейронов, но и глии.

Острый период заболевания в зависимости от характера болезненного процесса проявляется в 3 вариантах — энцефалитическом, энцефаломиелитическом и полимиелитическом, которые характеризуются соответствующими неврологическими нарушениями, занимающими центральное место в клинической картине.

Энцефалитический вариант характеризуется нарушениями сознания, эпилептическими припадками, центральными параличами и другими расстройствами. В начале болезни появляются головные боли, головокружения, тошнота, рвота. На 2-е сутки нарастает температура тела и общетоксические явления — гиперемия лица, зева, слизистых оболочек, катаральные явления в верхних дыхательных путях. Появляются менингеальные явления, вялость, аффективная лабильность, раздражительность, гиперестезия. При особенно тяжелом течении развивается помрачение сознания — сопор или кома. Если наблюдаются колебания сознания, то при уменьшении его глубины могут возникнуть делириозные явления, немотивированный страх и психомоторное возбуждение. В восстановительном периоде и на отдаленном этапе возможно развитие церебрастении и на ее фоне тревожно-фобических, тревожно-депрессивных, ипохондрических расстройств непсихотического уровня, реже — интеллектуально-мнестические нарушения, нередко отмечаются и эпилептические припадки.

Среди неврологических нарушений доминируют вялые атрофические параличи мышц шеи ("отвислая" шея) и плечевого пояса. Эти параличи могут сочетаться с бульбарными явлениями. Реже наблюдаются спастические моно- и гемипарезы. Последствием этого варианта клещевого энцефалита может быть и кожевниковская эпилепсия. Если своевременно начато лечение, то к 7—10-му дню наступает улучшение состояния больных. Неврологические и психические расстройства постепенно претерпевают обратное развитие. Но при бульбарной симптоматике нередко (в 20 % случаев) наступает летальный исход.

Прогредиентные формы клещевого энцефалита, обусловленные персистированием вируса в организме, могут протекать без соматоневрологических симптомов и подостро. При бессимптомном течении обычно наблюдается затяжной астеноневротический синдром с выраженной фиксацией на бо-

лезни, что нередко служит причиной трудовой и социальной дезадаптации больных [Панов А.Г., 1977]. На этапе отдаленных последствий клещевого энцефалита описаны случаи галлюцинаторно-параноидных психозов, но чаще выявляются резидуальные психопатоподобные, пароксизмальные и другие нарушения.

Энцефаломиелитический и полиомиелитический варианты клещевого энцефалита отличаются от энцефалитического большей выраженностью неврологических нарушений. Энцефаломиелитический вариант клещевого энцефалита называется параличом Ландри. В очагах клещевого энцефалита зарегистрировано распространение клещевого системного боррелиоза — болезни Лайма, которая вызывается особым возбудителем B.burgdoferi [Деконенко Е.П. и др., 1991].

Лечение проводится по общим принципам терапии нейровирусных заболеваний мозга: антибиотики широкого спектра действия, антихолинэстеразные препараты, витамины, симптоматические средства. Профилактика включает специфическую вакцинацию.

Японский энцефалит

Заболевание вызывается вирусом японского (комариного) энцефалита, который был выделен в 1934 г. Впервые оно было выявлено на Японских островах и в дальнейшем получило наибольшее распространение в странах Юго-Восточной Азии. Эпидемическая вспышка японского энцефалита в нашей стране наблюдалась на Дальнем Востоке в 1938—1940 гг., в последующем регистрировались преимущественно спорадические случаи.

Психические нарушения составляют большой удельный вес в клинической картине японского энцефалита. В острой стадии болезни они проявляются в основном нарушениями сознания — спутанностью, аменцией, делириозными состояниями и моторным возбуждением. При этом прослеживается обратная связь между выраженностью психических расстройств и лихорадки: после нормализации температуры развиваются продуктивные психотические расстройства (галлюцинаторные, бредовые и т.п.). Нередко психические расстройства могут опережать развитие соматоневрологических проявлений болезни. Так, в случаях японского энцефалита в войсках США во время военных действий в Корее болезнь иногда дебютировала именно психическими расстройствами — делириозными, онейроидными и галлюцинаторно-параноидными, и только по мере дальнейшего развития и утяжеления заболевания появлялись общемозговые расстройства и очаговые неврологические симптомы, нарастало изменение сознания — вплоть до комы.

И.Б.Галантом (1976) были описаны 4-фазные психозы при японском энцефалите с последовательной сменой синдромов расстроенного сознания, ступорозных явлений, корсаковского синдрома и церебрастении. В неосложненных случаях при ранней терапии течение болезни благоприятное, без грубой остаточной симптоматики. И.И.Лукомским (1948) на отдаленных этапах этой формы энцефалита описаны психозы с шизофреноподобной картиной (галлюцинаторно-бредовые и кататоноподобные) на фоне рассеянной органической симптоматики.

Органическая деменция при этой форме энцефалита является редкостью.

Вилюйский энцефалит

Состояния, соответствующие современным представлениям о последствиях вилюйского энцефалита в Якутии, были известны еще в прошлом веке, но их планомерное изучение началось значительно позже. Только в 1958 г. признана нозологическая самостоятельность заболевания, которое было названо вилюйским энцефалитом (энцефаломиелитом).

Острая стадия вилюйского энцефалита чаще всего проходит малозаметно, поэтому больные не попадают в поле внимания врачей. Симптомы заболевания рассматриваются обычно как грипп или гриппоподобное состояние. Более типична хроническая стадия, характеризующаяся постепенным развитием трех основных синдромов — деменции, речевых расстройств и спастических парезов.

Психические нарушения при вилюйском энцефалите наиболее подробно были изучены Р.С.Тазловой (1974). Она показала, что вилюйский энцефалит — прогредиентное заболевание головного мозга, при котором наряду с диффузными неврологическими симптомами формируется органический психосиндром. Структура этого синдрома определяется характером течения основного болезненного процесса. Существенной частью органического психосиндрома в этом случае являются прогрессирующее мнестико-интеллектуальное снижение и аффективно-волевые нарушения. Своеобразие интеллектуального снижения заключается в том, что даже на отдаленных этапах процесса деменция не имеет тотального характера, отсутствует полный распад психики, сохраняются привычные (автоматизированные) формы поведения.

Наряду с дементно-паретической и спастико-паретической формами заболевания выделяется психотическая форма энцефалита. Последняя в свою очередь может протекать в 3 вариантах. Первый характеризуется стереотипом развития, при котором после фазы длительного астенического состояния возникает помрачение сознания по аментивному типу с делириозными и онейроидными включениями. Выход из психотического состояния сопровождается развитием органического психосиндрома. Особенностью последнего является возможность обратного развития. Для второго варианта вилюйского энцефалита типична более полиморфная картина с недостаточно развернутой психотической симптоматикой — отдельные галлюцинации, неопределенная тревога, страхи, навязчивости на фоне ясного сознания. Течение психоза в этих случаях характеризуется колебаниями степени выраженности этих явлений, но полного обратного развития, как правило, не происходит. Третий вариант протекает в форме галлюцинаторных, галлюцинаторно-параноидных, кататонических, аффективных и шизофреноподобных психозов. Рецидивирующее течение таких психозов в отличие от эндогенных заболеваний характеризуется не усложнением соответствующих синдромов, а напротив, тенденцией к их упрощению и постепенным формированием органических изменений психики.

Для подтверждения вирусного характера болезненного процесса в ЦНС при вилюйском энцефалите большое значение имели нейроморфологические исследования, в частности работы А.П.Авцына и соавт. (1983). Последними было установлено, что речь идет о гнездном энцефаломиелите с резко выраженными дистрофическими и атрофическими изменениями паренхимы, а также лимфоцитарной инфильтрацией периваскулярных пространств и оболочек мозга, что, по мнению упомянутых авторов, должно приводить к нарушениям ликворообращения и прогрессированию атрофических явлений в тканях мозга.

Эпидемический энцефалит (летаргический энцефалит Экономо)

Этот вид энцефалита вызывается особым вирусом, заражение которым происходит контактным и капельным путем. Он был описан австрийским ученым Экономо (C.Economo) в 1917 г. В начале века были эпидемические вспышки этого заболевания, которые с 1926 г. отсутствуют, но спорадические случаи время от времени регистрируются в разных странах. Название "эпидемический энцефалит" в настоящее время не совсем соответствует своей сути.

Частота и своеобразие клинической картины этого заболевания вызвали особый интерес психиатров, что нашло отражение в большом числе исследований [Гейманович А.И., 1927; Гейер Т.А., 1928; Озерецковский Д.С., Джагаров М.А., 1930; Голанд Р.Я., 1936; Равкин И.Г., 1937; Детенгоф Ф.Ф., 1938; Лукомский И.И., 1948; Талант И.Б., 1955; Фридман Б.Д., 1957; Чехович Я.И., 1960, и др.], на основе которых были сделаны важные обобщения о синдромообразовании при инфекционно-органической патологии мозга в целом.

В развитии эпидемического энцефалита различают *острую* и *хроническую стадии,* которые могут развиваться непрерывно (при этом первая иногда является бессимптомной) или быть разделенными светлым промежутком.

Острая стадия наступает вслед за инкубационным периодом (по истечении 4—15 дней). В этой стадии на первый план выступают общемозговая симптоматика и проявления общего токсикоза: рвота, лихорадка, головная боль и др., на фоне которых может развиться психомоторное возбуждение. Оно чаще наблюдается в структуре делирия (абортивного или развернутого). Характерные для энцефалита Экономо особенности локализации мозгового процесса — в стволе и подкорковых образованиях — находят отражение в картине неврологических расстройств в виде частоты хореоподобных, атетоидных, миоклонических подергиваний и других форм гиперкинезов, а также симптомов нарушения черепно-мозговой иннервации (диплопия, глазодвигательные расстройства, парезы лицевых нервов и др.).

Двигательное беспокойство, отрывочные делириозные расстройства, галлюцинаторные эпизоды, наблюдающиеся в первые дни болезни, в дальнейшем уступают место углубляющимся нарушением сна в виде сомноленции, гиперсомнии и более глубокого сна (летаргии), которые могут продолжаться до нескольких недель или (реже) месяцев. При попытках прервать сон больного полного пробуждения добиться не удается. Имеет место лишь частичное бодрствование, позволяющее покормить больного, опорожнить мочевой пузырь и кишечник. Периоды бодрствования в дальнейшем пациентом амнезируются.

Наблюдающиеся в острой стадии делириозные состояния отличаются неглубоким уровнем изменения сознания. Отмечаются автоматизированные, часто связанные с профессией больного действия. Иногда наблюдаются гипоманиакальная окраска поведения, склонность к конфабуляциям. Реже бывают аффект страха, галлюцинации (зрительные, слуховые, тактильные), ложные узнавания, отрывочные бредовые идеи и бредовое поведение. В этой стадии могут наблюдаться апатические и апатоабулические состояния, которые нередко развиваются вслед за делирием. Описаны также состояния, близкие к онейроидным, непродолжительные аффективные расстройства — депрессии и мании, возникающие как при ясном сознании, так и при его помрачении. Большинство авторов подчеркивают преходящий характер пси-

хических нарушений в острой стадии болезни. Однако при переходе болезни в хроническую стадию могут появляться как рецидивы ранее описанных расстройств, так и первичное их развитие.

При хронической форме энцефалита Экономо в отличие от острой основными являются дефицитарные симптомы, развивающиеся на фоне специфических неврологических нарушений — паркинсонизма и других экстрапирамидных расстройств. Различают две группы психических расстройств (по М.О.Гуревичу, 1949): расстройства витальных (глубинных) психических функций и расстройства психической активности.

Среди витальных нарушений наиболее часто отмечается расстройство влечений — пищевого и полового. Нарушения эмоциональной сферы проявляются в монотонности аффективных реакций. Особенности психической деятельности этих больных: высокая психическая истощаемость, нарушение устойчивости внимания, неспособность к его переключению, что в свою очередь отражается на характере аффективных реакций и общем снижении психического тонуса (постэнцефалитическая церебрастения).

В качестве самостоятельных выделяются психические расстройства при постэнцефалитическом паркинсонизме — амиостатический, акинетически-гипертонический синдром с брадикинезией и брадифренией. Брадифрения с типичной для нее слабостью побуждений, замедленностью и затрудненностью психических процессов, снижением инициативы и спонтанности, безразличием и безучастностью, снижением эмоциональности (реже эйфорическим настроением) была описана в качестве ведущего психопатологического синдрома при хронической стадии эпидемического энцефалита в 1921 г. W.Mayer-Gross и R.Steiner. Рассматриваемое заболевание отличает достаточная сохранность интеллектуальной сферы и критики к своему состоянию. Последнее в сочетании с депрессией порождает психогенно обусловленные реакции на заболевание, включая суицидальные тенденции. Слабоумие развивается редко.

Возможны и другие формы нарушений психики: гипердинамический синдром с расторможенностью влечений и склонностью к агрессии; галлюцинаторно-параноидный синдром в виде преимущественно гипнагогических галлюцинаций с интерпретативным бредом; психосенсорная форма с различными парестезиями, расстройством схемы тела, нарушениями зрительно-пространственного восприятия и вестибулярными расстройствами.

Эпидемическому энцефалиту свойственны колебания в течении болезни, частые ремиссии и обострения. На отдаленных стадиях болезни доминирует паркинсонический синдром. Характерны также вегетативные и обменные нарушения, определяющие специфический вид этих больных с амимией, гиперсаливацией, гипокинезией, нарушениями статики и координации, расстройствами речевой моторики и др.

Диагноз психических нарушений в типичных случаях эпидемического энцефалита не представляет трудностей. Основное значение имеют патологическая сонливость и неврологические расстройства. Сходные явления, однако, могут наблюдаться при опухолях головного мозга, когда диагностическое значение имеют симптомы, отражающие локализацию опухоли.

Лечение эпидемического энцефалита и психических нарушений на разных стадиях заболевания до сих пор представляет значительные трудности и малоэффективно. В острой стадии применяют сыворотку реконвалесцентов, а также симптоматические средства, включая дезинтоксикационную терапию. Назначают также кортикостероиды, АКТГ. При постэнцефалити-

ческом паркинсонизме используют артан, депаркин, циклодол, L-ДОФА. Показано также применение психотропных средств с большой осторожностью (особенно при назначении нейролептиков) из-за возможности усиления экстрапирамидной симптоматики [Штернберг Э.Я., 1983].

Прогноз при эпидемическом энцефалите неблагоприятный, так как в большинстве случаев развиваются неврологические и психические расстройства, характеризующие хроническую стадию болезни и резистентные к симптоматической терапии.

Бешенство

Бешенство (гидрофобия) относится к вирусным заболеваниям мозга, имеющим спорадический характер. Источником заражения вирусом бешенства обычно являются собаки, реже — другие зараженные животные (лисицы, волки, кошки, барсуки). Клинические проявления на высоте болезни у животных и людей имеют сходство.

В продромальном периоде (через 2—10 нед после заражения, иногда позже) возникают пониженное настроение, раздражительность, склонность к дисфории. На этом фоне наблюдаются кратковременные расстройства сознания с иллюзорными (реже галлюцинаторными) явлениями. В дальнейшем развиваются неопределенный страх и беспокойство. Одновременно возможно появление болей или парестезий в месте укуса с иррадиацией в другие части тела. Отмечается повышение рефлексов и мышечного тонуса. С повышением температуры тела состояние больных ухудшается: возникают головная боль, тахикардия, одышка. К этому времени появляются повышенное потоотделение и саливация.

Затем развивается стадия "возбуждения", в которой ведущее место занимают психические расстройства в виде психомоторного возбуждения, агрессии, импульсивных поступков. Чаще возбуждение связано с углублением состояния измененного сознания (спутанность, делирий, оглушение). В разгаре болезни присоединяются патогномоничные для бешенства гиперкинезы гладкой мускулатуры со спазмами гортани и глотки, затруднением дыхания и глотания, а также с одышкой. Отмечаются тошнота, рвота, головокружения и другие общемозговые явления. Выражена общая гиперестезия.

С указанными механизмами гиперкинезов связан такой специфический синдром, как гидрофобия (страх питья воды), давший второе название этой болезни. По мере дальнейшего нарастания болезненных симптомов спазмы и судороги сменяются параличами. Смерть наступает в связи с нарушениями центральной регуляции жизненно важных функций на фоне судорожных припадков, грубых нарушений речи, параличей, явлений децеребрационной ригидности.

Патологоанатомически обнаруживаются выраженная гиперемия мозга, мозговых оболочек и мелкие кровоизлияния. Микроскопически находят воспалительные и дегенеративные изменения, преимущественно в стволовых отделах.

Необходимо дифференцировать бешенство от специфических фобий у лиц, подвергшихся антирабическим прививкам в связи с укусами собак, подозрительных на бешенство, или у пациентов с истеровозбудимыми чертами личности, которым по тем или иным причинам не были проведены профилактические прививки. Выраженная конверсионная симптоматика и

отсутствие типичных неврологических нарушений, а также отрицательные результаты серологических и вирусологических исследований позволяют исключить диагноз вирусного заболевания мозга. Положительный эффект психотерапии и транквилизаторов подтверждает психогенную природу указанных расстройств.

Герпетические энцефалиты

Эти энцефалиты представляют особенно большой интерес для психиатров как в связи с большой распространенностью герпеса, так и в связи с высокой частотой психических нарушений. В существующей литературе имеется множество работ, в которых отмечается, что герпетические вирусные энцефалиты могут манифестировать психопатологическими синдромами, которые предшествуют появлению неврологической симптоматики, затрудняя правильную диагностику основного заболевания [Деконенко Е.П., Лебедев А.В., 1997].

Рассматриваемые энцефалиты вызываются вирусом простого герпеса (herpes simplex), типа 1 и 2, первый из которых чаще ведет к поражению головного мозга.

Психопатологическая симптоматика при герпетических вирусных поражениях мозга во многом определяется локализацией патологического процесса. В свое время А.С.Шмарьян (1940) отмечал в случаях геморрагических энцефалитов достаточно тонкие нарушения ткани височной доли мозга. В настоящее время в некоторых работах упоминается также нарушение дофаминергических структур и нейрогормональных центров.

В целях диагностики поражения ЦНС вирусом герпеса применяются иммунологические (серологические), морфологические и вирусологические методы исследования, а также анализ тканей для выявления вирусной ДНК.

Нейроморфологически при герпетическом энцефалите отмечаются признаки гиперемии и отека мозга, точечные геморрагии, очаги некроза (преимущественно в сером веществе височно-лобно-теменных областей); признаки дистрофии и набухания нейронов, периваскулярная клеточная инфильтрация. В типичных случаях обнаруживаются и характерные ацидофильные внутриядерные включения. На поздних стадиях могут обнаруживаться кисты после размягчения геморрагических очагов. Для проведения вирусологической идентификации герпетического поражения ЦНС применяются метод флюоресцирующих антител и исследование мозговых клеток в культуре ткани.

При КТ-исследовании выявляются зоны пониженной плотности значительной протяженности, не имеющие четких границ и чаще всего расположенные в коре головного мозга, височных, лобных и теменных долях. В некоторых случаях имеют место диффузное поражение мозга и признаки отека.

В типичных случаях клиническая картина герпетических энцефалитов в дебюте болезни характеризуется лихорадкой, умеренной интоксикацией и катаральными явлениями верхних дыхательных путей. Через несколько дней, как правило, наблюдается новый подъем температуры тела с нарастанием признаков интоксикации и развитием общемозговой симптоматики (головная боль, менингеальные явления, иногда повторные судорожные приступы и т.п.). На этом фоне возникают расстройства сознания разной глубины — от трудностей осмысления окружающего и неполной ориентировки до более выраженных состояний оглушения, сопора и комы. При повторных эпилептических припадках больные длительно остаются в состо-

янии постприпадочного оглушения, которое может переходить в сопор и кому. В этом периоде отмечается развитие и делириозных расстройств, проявляющихся эпизодами психомоторного возбуждения с элементарными зрительными галлюцинациями, аффектом страха. Усиление двигательного возбуждения и гиперкинезов при редукции галлюцинаторных расстройств характерно для варианта субкоматозного делирия.

Коматозное состояние чаще развивается на высоте болезни, нарастает тяжесть неврологических расстройств, в том числе очаговых — гемипарезы, пирамидные знаки, гиперкинезы, изменения мышечного тонуса по экстрапирамидному типу, децеребрационная ригидность и др. В этом случае обычно проводят реанимационные мероприятия, в том числе ИВЛ, трахеостомию. У выживших после пролонгированной комы пациентов в последующем могут развиваться, так же как и при черепно-мозговой травме, апаллический синдром и синдром акинетического мутизма.

Следующий за этим этап восстановления психических функций занимает от 2 до 24 мес и более. Постепенно уменьшается тяжесть психоорганических расстройств. При этом может обнаруживаться синдром Клювера—Бьюсси, характеризующийся грубыми гностическими расстройствами (невозможностью оптически или тактильно опознать предметы), склонностью брать все предметы (даже опасные) в рот, гиперметаморфозом (отвлечением внимания любым раздражителем), гиперсексуальностью, исчезновением чувства страха и стыда, деменцией. Впервые этот синдром был описан американскими исследователями H.Klüver и P.Bucy после операций по удалению обеих височных долей (с лимбической системой).

Отдаленный этап перенесенного герпетического энцефалита характеризуется резидуальными симптомами энцефалопатии в форме астеноорганического, судорожного и психопатоподобного синдромов. Реже наблюдаются аффективные расстройства непсихотического уровня. Описаны случаи галлюцинаторно-параноидных и биполярных аффективных психозов, а также более сложные психопатологические синдромы шизофреноподобного типа (с кататоническими включениями). Лишь в 30 % случаев возможно достижение полного восстановления психического здоровья.

Герпетические энцефалиты, сопровождающиеся преимущественно психическими расстройствами, были подробно проанализированы в клиническом и дифференциально-диагностическом аспекте на основе данных литературы Е.П.Деконенко и А.В.Лебедевым (1997). На ранней стадии герпетических энцефалитов психопатологическая симптоматика может быть сходной с проявлениями шизофрении. В таких случаях после продромального периода на фоне субфебрильной температуры появляются расстройства мышления (разорванность, бессвязность) и кататонические симптомы. Неврологические нарушения при этом мало выражены или даже отсутствуют. Трудности дифференциальной диагностики усугубляются тем обстоятельством, что заболеванию нередко предшествует эмоциональный стресс [Himmelhoch J. et al., 1970; Wilson L.G., 1976]. На фоне назначения нейролептиков у таких больных могут развиться мутизм и кататонический ступор, а в дальнейшем аменция, приводящая к летальному исходу. У детей младшего возраста недиагностированная герпетическая инфекция может проявляться в виде "фебрильных припадков". Шизофреноподобная симптоматика при герпетических энцефалитах иногда имеет сходство с картиной фебрильной шизофрении, что редко учитывается при дифференциально-диагностическом подходе к последней. Кроме того, хроническая герпетическая инфекция утяжеляет течение шизофрении.

При отграничении психических нарушений при герпетических энцефалитах от эндогенных психозов важно обращать внимание на нарушения сознания (в том числе на ранний признак — нарушение ориентировки), возникновение судорожных припадков и других неврологических симптомов, свидетельствующих не только о наличии, но и о топике органических поражений мозга. Большое значение имеют и лабораторные исследования, позволяющие установить высокие титры антител к герпетическому вирусу .

При установлении вирусной природы заболевания необходимо как можно более раннее начало противогерпетического лечения — назначение видарабина, ацикловира (зовиракс), кортикостероидных препаратов (для предотвращения отека мозга), а также симптоматических психотропных средств (с большой осторожностью!).

Прогноз заболевания в случаях герпетических энцефалитов в большой мере определяется лечением. В зарубежной литературе есть данные, что при отсутствии адекватной терапии смертность больных может достигать 50—100 %. После же активного лечения прогноз может быть благоприятным — почти полностью исчезают признаки психоорганического синдрома или имеются незначительно выраженные его проявления. Психические расстройства могут ограничиваться неглубокой депрессией и аутизмом. Есть случаи и полного практического выздоровления.

Гриппозные энцефалиты

Вирус гриппа относится к группе респираторных вирусов (virus influenza). Заболевание передается воздушно-капельным путем, но возможна и трансплацентарная передача вируса от матери к плоду.

Наиболее часто грипп проявляется только повышением температуры тела, респираторными явлениями и легкими общемозговыми симптомами. Но в некоторых случаях его картина оказывается более тяжелой и заканчивается развитием энцефалита.

Патогенез вирусного поражения мозга при гриппе обусловлен как неспецифическими гемо- и ликвородинамическими сдвигами на фоне нейротоксикоза, так и самим вирусом, который вызывает воспалительные явления в оболочках, хориоидальных сплетениях и паренхиме мозга, т.е. энцефалит. При энцефалитах вследствие прямого поражения нервной клетки возможно выделение вируса гриппа из посмертно взятой мозговой ткани.

Нейроморфологически в этих случаях обнаруживаются отек мозга, плазматическая инфильтрация стенок сосудов, фибринозный их некроз с выходом плазмы в периваскулярное пространство, множественные диапедезные кровоизлияния, периваскулярные лимфогистиоцитарные инфильтраты, пролиферация глии и очаги периваскулярной демиелинизации. При этом нейроны коры, подкорковых ядер и ствола чаще остаются сохранными.

Диагностика гриппозных энцефалитов основана на выявлении высоких титров антител к указанным вирусам в крови и цереброспинальной жидкости.

1 Нужно, однако, принимать во внимание, что достаточно высокие титры антител к вирусу простого герпеса в связи с его широким распространением могут быть и у здоровых лиц. В этом случае имеет значение изменение титров, а именно нарастание их при активном герпетическом процессе.

При развитии энцефалитов уже в острой стадии заболевания на 3—7-е сутки появляются двигательные нарушения (по проводниковому типу) и нарушения чувствительности, а также признаки расстройства сознания, которые при тяжелом течении достигают степени сопора и комы. По выходе из этих состояний нередко отмечаются психомоторное возбуждение и эпизоды зрительных обманов восприятия транзиторного характера. Для периода реконвалесценции типичны астенические проявления, преходящие дисмнестические расстройства, колебания настроения. Возможны сверхострые формы энцефалита с отеком мозга и осложнениями сердечно-сосудистой деятельности, заканчивающиеся летальным исходом.

При лечении гриппозных энцефалитов применяют антивирусные средства (ацикловир, интерферон, ремантадин, арбидол и др.), проводят мероприятия, направленные на профилактику и устранение отека мозга, детоксикацию организма, назначают симптоматические средства, в том числе психотропные.

Прогноз, за исключением сверхострых форм, при активном лечении обычно благоприятный.

Полисезонные энцефалиты

Энцефалиты при парагриппе

Это спорадическое гриппоподобное заболевание, возникающее в виде локальных вспышек. Поражение ЦНС наряду с обычной для этого заболевания патологией дыхательных путей связано с диссеминацией возбудителя и развитием гемо- и ликвородинамических нарушений. Возможно также воспаление мягких мозговых оболочек и эпендимальной поверхности желудочков мозга.

Психопатологические феномены обычно наблюдаются в остром периоде заболевания. Центральными в картине болезни являются общая интоксикация, менингеальный и общемозговые симптомы. Возможны транзиторные формы расстроенного сознания, судорожные приступы. Могут развиться преходящие делириозные расстройства, эпизоды зрительных галлюцинаций и иллюзий (типа гипнагогических). В восстановительном периоде больше выражены церебрастенические нарушения, висцеровегетативные расстройства, преходящие мнестические нарушения.

Прогноз заболевания благоприятный.

Энцефалиты при эпидемическом паротите

Это заболевание передается воздушно-капельным путем и чаще наблюдается у детей. Основу болезни составляет воспалительный процесс в слюнных и околоушных железах ("свинка"). Но при лимфогенной и гематогенной генерализации инфекции аналогичный процесс может развиться в яичках, мозге, щитовидной, поджелудочной и молочных железах. Поражение мозга характеризуется развитием серозного менингита и реже — менингоэнцефалита. Диагноз верифицируется на основе серологических и вирусологических исследований (антиген вируса паротита в цереброспинальной жидкости). Нейроморфологически обнаруживается воспалительная реакция в тканях мозга в виде лимфоцитарных периваскулярных инфильтратов, а также демиелинизация и кровоизлияния.

Клиническая картина паротитных менингоэнцефалитов на высоте болезни характеризуется общемозговыми симптомами с разной степенью выраженности синдромов расстроенного сознания. Возможны рудиментарные делириозные расстройства. Если развиваются эпилептические припадки, то после них могут иметь место пролонгированные постприпадочные состояния оглушения и сумеречные расстройства. Коматозные формы расстройств сознания при этих энцефалитах встречаются редко. После выхода из комы иногда появляются различные симптомы психоорганического характера.

У детей до 3-летнего возраста последствием тяжелого паротитного энцефалита является задержка психического развития, в более старшем возрасте — патохарактерологические реакции и психопатоподобное поведение.

Среди резидуальных симптомов могут отмечаться статико-координационные нарушения, судорожные явления и церебрастенический симптомокомплекс.

Коревые энцефалиты

Важность своевременного выявления коревого энцефалита связана с широкой распространенностью кори (ежегодно в мире заболевают около 3 млн человек разных возрастных групп). Благодаря эффективной профилактике вторичных бактериальных осложнений летальных исходов в последние годы практически не наблюдается. Более тяжелое течение кори отмечается при иммунодефицитных состояниях. В настоящее время общепризнана роль коревого вируса в этиологии подострого склерозирующего панэнцефалита.

Патоморфологически при коревых энцефалитах в сером и белом веществе мозга выявляются множественные геморрагические очаги с периваскулярными инфильтратами. В окружности инфильтрированных сосудов (чаще всего вокруг вен) отмечается очаговая демиелинизация нервных волокон (частично страдают их осевые цилиндры). Поражаются и ганглиозные клетки.

Обычно при кори поражаются органы дыхания (фарингиты, ларинготрахеиты, пневмонии). Осложнения со стороны ЦНС отмечаются только у 0,1 % больных. К ним относятся серозные менингиты, энцефалиты, энцефаломиелиты и энцефалопатии. При кори чаще, чем при других формах нейровирусных инфекций, развиваются полирадикулоневритический синдром, миелиты с тетра- и парапарезами, тазовыми и трофическими нарушениями, расстройствами чувствительности.

Если при коревом энцефалите развиваются нарушения психики, то они занимают большое место в клинической картине заболевания. Наряду с типичными для энцефалитов состояниями расстроенного сознания на высоте болезни нередко появляются психомоторное возбуждение, зрительные обманы восприятия, агрессия. В восстановительном периоде наблюдаются мнестико-интеллектутальные затруднения, расторможенность влечений, насильственные явления.

После заболевания, протекающего с комами, в резидуальном периоде возможны остаточные явления в виде гиперкинетического, судорожного и астеноневротического синдромов. Отмечается также девиантное поведение.

В целом прогноз энцефалитов благоприятный.

Энцефалиты, вызванные вирусом краснухи

Эти энцефалиты встречаются преимущественно у детей. Заражение происходит воздушно-капельным путем, но возможно и трансплацентарное заражение плода.

Поражения нервной системы при краснухе отличаются тяжелым течением и высоким риском остаточных болезненных явлений.

На 1-й неделе заболевания на фоне лихорадки развиваются выраженные общемозговые симптомы — головная боль, рвота, иногда бульбарные явления с нарушениями дыхания. Из очаговых расстройств наиболее типичны подкорковые гиперкинезы, тремор, изменения мышечного тонуса по экстрапирамидному типу. Реже отмечаются атаксия, преходящие симптомы нарушения черепно-мозговой иннервации, пирамидные знаки. При благоприятном течении через 6—8 нед наступает выздоровление, при осложненном — развивается помрачение сознания (вплоть до комы), возникают повторные эпилептические припадки. Выделяют менингитную, менингомиелитную, энцефалитную и энцефаломиелитную формы заболевания. Наиболее тяжело протекает энцефалитный вариант заболевания, при котором летальность достигает 20—25 %.

Психические нарушения при поражении мозга вирусом краснухи отличаются многообразием. В начальном периоде заболевания могут быть только астенические явления, на фоне которых возникают делириозные расстройства и эпизоды психотической спутанности; затем расстройства сознания углубляются и могут переходить в сопор и кому. При выходе из последних возможен период психомоторного возбуждения со страхами и агрессией. В это время наблюдаются также нарушения памяти на прошлые события, затруднения при счете и письме, нарушения речи. Возможны насильственные явления, булимия.

Дальнейшая динамика заболевания может определяться как обратным развитием перечисленных явлений, так и их стабильностью с сохранением в дальнейшем остаточных явлений. У детей раннего возраста перенесенное заболевание может обусловливать задержку психического развития, а при внутриутробном заражении — врожденные уродства нервной системы.

Энцефалиты, вызванные вирусом ветряной оспы

Ветряная оспа — высококонтагиозное заболевание, отличающееся относительно легким течением и благоприятным прогнозом. У взрослых названный вирус вызывает опоясывающий лишай. Эти энцефалиты протекают легче, чем при других вирусных инфекциях.

В клинической картине энцефалитов, вызванных вирусом ветряной оспы преобладают преходящие статико-координационные нарушения. Но иногда наблюдаются нарушения сознания, судорожные приступы, психомоторное возбуждение, импульсивные действия, а в последующем мнестико-интеллектуальная "слабость". В этих случаях более выражены и неврологические нарушения (гемипарезы и др.). После лечения в относительно редких случаях отмечаются резидуальные явления — судорожные припадки, задержка психического развития или психопатоподобное поведение.

Поствакцинальные энцефалиты

Речь в этих случаях идет в основном о последствиях массового вакцинирования против натуральной оспы, которая в настоящее время не встречается.

Постпрививочные (поствакцинальные) энцефалиты занимают определенное место в структуре нейроинфекций. Они возникают по механизмам инфекционно-

аллергического процесса. Наблюдаются отечность оболочек мозга, вторичные точечные кровоизлияния в вещество мозга и оболочки, периваскулярные воспалительные изменения и глиозные очаги.

Несмотря на то что эти энцефалиты вызываются ослабленным вирусным антигеном, в 30—50 % случаев встречаются тяжелые формы энцефалитов с летальным исходом. Заболеванию в основном подвержены дети (3—7 лет). Оно развивается после прививки через 9—12 дней (инкубационный период).

В клинической картине на высоте болезни развиваются следующие симптомы: высокая лихорадка с ознобом, головные боли, рвота. Как правило, наблюдается нарушение сознания с тенденцией к его углублению — до тяжелой комы. На фоне колебаний сознания возможно развитие психомоторного возбуждения и зрительных галлюцинаций, а также нарушений поведения. Часто бывают судорожные синдромы, гиперкинезы, атаксия, расстройства чувствительности; нередки развитие параличей или парезов, тазовые расстройства.

При своевременном и активном лечении наблюдается обратное развитие болезненных явлений с полным или частичным восстановлением психических функций.

Медленные вирусные инфекции

Синдром приобретенного иммунодефицита (СПИД)

СПИД — относительно новый для психиатрии вид патологии. Это заболевание обусловлено инфицированием вирусом иммуннодефицита человека **(ВИЧ),** который вызывает глубокое поражение иммунитета, в результате чего возникают и быстро прогрессируют разного рода инфекции (их называют в этом случае "оппортунистическими") и злокачественные новообразования.

ВИЧ относится к группе ретровирусов человека, которые отличаются выраженным нейротропизмом [Покровский В.И., 1997, 1998].

Впервые СПИД был зарегистрирован в США в 1981 г. В последующие годы получил распространение более чем в 120 странах мира. По данным ВОЗ, в 1989 г. официально было зарегистрировано около 140 000 больных, хотя предполагается вдвое больше. Сейчас число инфицированных в мире приближается к 10 млн.

Заболевание передается половым путем и при парентеральных манипуляциях. Первый путь характерен для распространения СПИДа среди гомо- и гетеросексуалов, второй обусловлен передачей инфекции при внутривенном введении лекарственных средств, в основном среди наркоманов, больных гемофилией и других реципиентов крови. Описаны случаи передачи СПИДа через почечные трансплантаты и при пересадке костного мозга. Доказана и вертикальная передача возбудителя от матери плоду. Может быть длительный период бессимптомного носительства.

Инкубационный период — 3—5 лет. Диагноз в этих случаях основывается только на данных вирусологического и серологического исследований.

Клинические проявления СПИДа отражают как непосредственное воздействие вируса, так и симптоматику, возникающую при развитии вторичных заболеваний.

Наиболее характерными особенностями СПИДа являются частота возникновения, широкий спектр и тяжесть инфекции, а также других заболеваний (бактериальных, грибковых, гельминтных и др.). Это могут быть пневмонии, криптококкоз, кандидоз, а также атипично протекающий туберкулез, цитомегаловирусная и герпетическая инфекции, опухоли, в том числе саркома Капоши; особенно часто развивается токсоплазмоз (в 30 % случаев).

Соматическое состояние больных с самого начала заболевания характеризуется длительной лихорадкой, анорексией, быстрой потерей массы тела, диареей, диспноэ, иногда кашлем. Все эти явления протекают на фоне глубочайшей астении, создавая весьма характерный облик больных.

Нейроанатомической основой психических нарушений при СПИДе является вначале энцефалопатия, а затем быстро развивающаяся атрофия мозга с характерными спонгиоформными изменениями (губчатость мозгового вещества) и демиелинизацией в разных структурах [Гавура В.В., 1995; Masden J.C., Solomon S., 1989]. Особенно часто такие изменения отмечаются в семиовальном центре, белом веществе полушарий и реже в сером веществе, подкорковых образованиях. Наряду с выраженной гибелью нейронов наблюдаются астроглиальные узелки. Часто развиваются герпетические энцефалиты (в 3 % случаев), менингиты (6 %), прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (1,5 %). Возбудитель может быть обнаружен в астроцитах, макрофагах, а также в цереброспинальной жидкости. При КТ-исследовании выявляется неспецифическая атрофия разных структур мозга.

Основным психопатологическим синдромом при СПИДе является деменция [Коркина М.В., Марилов В.В., 1989; Гавура В.В., 1995; Masden J.C., Solomon S., 1989; Canem R. et al., 1994]. Начальные ее признаки — астения, апатия и психомоторная заторможенность. Они иногда ошибочно могут приниматься за депрессию. Постепенно ухудшаются память и внимание (при отсутствии явлений афазии и апраксии эти нарушения часто диагностируются как подкорковая деменция). Прогрессирующее снижение когнитивных способностей длительное время не сопровождается изменениями сознания. Могут возникать отдельные бредовые идеи, делириозные эпизоды, кататонические явления. В период развернутой картины деменции возможны также грубые аффективные расстройства типа недержания аффекта, расстройства влечений и регресс поведения в целом. Указанные явления протекают на фоне двигательных нарушений — экстрапирамидных, гиперкинезов, нарушений статики, координации движений и психомоторики в целом. При преимущественной локализации процесса в лобной коре формируется вариант деменции с мориоподобным поведением.

В зависимости от прогредиентности основного заболевания, а также от соматического состояния пациентов описанные расстройства могут прогрессировать в течение нескольких недель или месяцев. Глобальная дезориентировка и кома предшествуют смерти больных.

Об истинной частоте деменции при СПИДе судить трудно, так как многие больные не доживают до выраженных ее форм. С учетом этой особенности и должна оцениваться фигурирующая в литературе величина — 20 % случаев. Риск развития деменции выше у пациентов старших возрастных групп, у наркоманов; у женщин деменция развивается в 2 раза чаще, чем у мужчин.

В отличие от деменции психозы при СПИДе развиваются относительно редко (в 0,9 % случаев) — у инфицированных ВИЧ лиц. Описано развитие маний, делириозных состояний (чаще у наркоманов), психозов с галлюцинаторно-бредовой симптоматикой [Freedmen J.B. et al., 1994; Linde P.R., Limbra P.S., 1995].

Очень частыми и характерными для СПИДа психическими расстройствами являются психогенные реакции на факт инфицирования ВИЧ и особенно обнаружения заболевания. Они представлены депрессивно-тревожным синдромом с выраженным страхом перед неопределенностью будущего, чувством безнадежности и вины, отчаянием и другими характерными для этого синдрома сопутствующими нарушениями (расстройство сна и др.).

У инфицированных **ВИЧ** лиц этот симптомокомплекс может принимать картину спидофобии.

Лечение больных СПИДом основано на оценке стадии, тяжести и клинической картины болезни. Проводится этиотропная, патогенетическая и симптоматическая терапия. К этиотропным препаратам относятся азидотимедин, дидезоксициллин, фосфонофомат и др. В первые 6—12 мес возможно также применение зидовудина (ингибитора репликации ВИЧ) и диданозина. Эти средства снижают риск развития деменции у пациентов с начальными признаками когнитивной дисфункции [Tozzi V. et al., 1993]. Применяется также генцикловир.

При прогрессирующем слабоумии широко используются традиционные средства симптоматической терапии — церебропротекторы, препараты, улучшающие церебральную гемодинамику, седативные средства, антидепрессанты, нейролептики (для коррекции поведенческих нарушений).

Большое место в организации помощи больным СПИДом отводится специальным программам, предусматривающим психологическую и психотерапевтическую помощь пациентам, для чего создаются специальные психотерапевтические службы и центры для разных категорий больных и **ВИЧ**-инфицированных лиц без признаков манифестации заболевания. Конечными целями деятельности таких центров являются реализация соответствующих программ и улучшение "качества жизни" пациентов. В комплексе терапевтических мероприятий большое место занимают средства, направленные на лечение соматической патологии [Гавура В.В., 1995].

Подострый склерозирующий панэнцефалит

Это заболевание (его называют также лейкоэнцефалитом Ван-Богарта, узелковым панэнцефалитом Петте—Деринга, энцефалитом с включениями Даусона) относится к типичным формам медленных вирусных инфекций с прогрессирующим течением.

Возбудитель болезни — вирус, имеющий сходство с вирусами кори. Он был выделен из биоптатов мозга больных. В мозговой ткани вирус может персистировать.

Патологоанатомически в мозге при этом заболевании находят энцефалит, особенностью которого являются глиозные узелки (отсюда название "узелковый панэнцефалит"). Ван-Богартом была выявлена демиелинизация в подкорковых образованиях, что обусловило обозначение болезни как лейкоэнцефалит. Даусон наряду с глиозной пролиферацией находил особые ядерные включения.

Болезнь развивается обычно в возрасте 5—15 лет. Неврологический статус характеризуется двигательными нарушениями в виде гиперкинезов, изменений мышечного тонуса, трофическими, вегетативными и эпилептическими припадками. Наряду с этим развивается быстро прогрессирующее слабоумие.

Выделяют 4 стадии болезни. Первая стадия обычно продолжается 2—3 мес и характеризуется неврозоподобной симптоматикой в виде повышенной раздражительности, тревожности и нарушений сна. Появляются нарушения поведения в виде бесцельных поступков, уходов из дому, психопатоподобных реакций. К концу этой стадии нарастает сонливость, выявляются расстройства речи (дизартрия), апраксия, агнозия и происходит постепенное снижение интеллектуально-мнестических функций (особенно, утрата памяти). Во второй стадии возникают разные формы гиперкинезов в виде подергиваний всего туловища, головы, конечностей, миоклонии; наблюдаются резкие сгибательные движения (типа кивков) и множественные дискинезии.

В конце второй стадии к этим расстройствам присоединяются генерализованные эпилептические припадки и неврологическая пирамидная симптоматика. Третья стадия болезни, которая чаще развивается через 6 мес, характеризуется прежде всего тяжелыми нарушениями дыхания, глотания, гипертермией и насильственными явлениями (крик, плач, смех). В четвертой стадии перечисленные явления усугубляются и к ним присоединяются опистотонус, децеребрационная ригидность, сгибательные контрактуры, а также слепота.

Болезнь чаще всего заканчивается смертью, которая наступает не позднее 2 лет от ее начала.

В картине описанного подостро протекающего заболевания с преобладанием тяжелых неврологических расстройств, в том числе апрактических и дизартрии, признаки собственно деменции выявляются с трудом, и о ней больше свидетельствуют весь облик больных и особенности поведения, отражающие разную степень утраты интеллектуальных и коммуникативных функций.

Хронические формы более редки. В этих случаях в течение 4—7 лет выявляются разные формы гиперкинезов, нарастающей тяжести и явления слабоумия.

Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия

Это заболевание развивается на фоне других патологических состояний с иммунодефицитом, в том числе у пациентов, длительно применявших иммунодепрессанты (при хроническом лимфолейкозе, лимфогранулематозе и саркоидозе, реже при лимфоме, миеломной болезни, системной красной волчанке), а также у больных, систематически использующих цитостатики после трансплантации почек и других органов.

Вызывается болезнь двумя штаммами вирусов группы папова, которые в латентном состоянии имеются у 70 % здоровых людей и активируются в условиях снижения иммунитета, особенно у лиц старше 50 лет. Воспалительные изменения при мультифокальной лейкоэнцефалопатии выражены слабо. Преобладают дегенеративные изменения в нейронах и глии и процессы демиелинизации. При патологоанатомическом исследовании мозга выявляются множественные очаги демиелинизации.

В психической сфере заболевания отмечаются быстро профессирующая деменция, развивающаяся на фоне афазии, иногда атаксии, гемипарезов, расстройств чувствительности, слепоты и судорог.

Большое диагностическое значение при этой форме патологии имеет КТ-исследование, позволяющее выявить очаги пониженной плотности мозгового вещества, особенно белого.

Прионные болезни

Болезнь Крейтцфельда—Якоба

Заболевание называется именами описавших его исследователей H.G.Creutzfeldt (1920) и A.Jacob (1921). Установлено, что причиной возникновения болезни является инфекционный белок, обозначенный термином "прион" [Завалишин И.А. и др., 1998; Prusiner S.B., 1996]. В последнее время внимание к прионным заболеваниям

повышено в связи с сообщениями о возможности их возникновения у человека и животных при употреблении в пищу мяса носителей патологической формы прионового белка (овец, коз) и заболевших животных (коров).

Болезнь Крейтцфельда—Якоба — очень редкое (1:1 000 000 человек), но повсеместно распространенное заболевание среди пожилых людей (средний возраст к его началу — 64 года), но описаны случаи его начала и до 30 лет. Заболевание клинически характеризуется быстро прогрессирующей деменцией, атаксией, миоклониями и типичными изменениями на ЭЭГ (в виде трехфазных волн). До установления его этиологии оно рассматривалось в группе пресенильных деменций. Длительность болезни редко превышает один год, приводя к смерти.

Патологоанатомически при макроскопическом исследовании определяется атрофия головного мозга, степень которой влияет на продолжительность выживания; гистологически обнаруживаются дегенеративные изменения в виде спонгиоза (особенно серого вещества), утрата нервных клеток, астроцитарный глиоз, процесс демиелинизации, амилоидные бляшки, содержащие прионовый белок, а также отсутствие воспалительных реакций [Завалишин И.А. и др., 1998].

Значительные успехи достигнуты в области прижизненной диагностики заболевания, для чего используется комплекс специальных методов исследования — нейрофизиологические (ЭЭГ, когнитивные вызванные потенциалы) и изучение изменений в культуре невриномы гассерового (тройничного) узла под влиянием биологического материала от больных [Завалишин И.А. и др., 1998].

При биопсии мозга выявляют типичные изменения мозговой ткани (спонгиозная энцефалопатия).

Выделяют 3 стадии болезни — продром, развернутых симптомов, терминальную. Продром характеризуется появлением рассеянности, раздражительности, бессонницы, ухудшением памяти, пассивностью и безынициативностью. На их фоне могут развиваться эпизоды немотивированного страха, реже — эйфория. В этом периоде описаны также отрывочные галлюцинаторные и бредовые переживания, а также кататоноподобные нарушения в форме ступора. Неврологические расстройства в продроме представлены преходящими парестезиями, выпадениями высших корковых функций (акалькулия, алексия и др.) и неустойчивостью при ходьбе.

В стадии развернутых симптомов возникают параплегии, гепиплегии, миоклонии, судорожные припадки, атаксии. В психопатологической картине на первый план выступает деменция, проявления которой усугубляются грубыми афатическими нарушениями, а подчас и полным распадом речи.

Терминальная стадия — это глубокое слабоумие. Больные впадают в прострацию, не реагируют на окружающее, не контролируют функции тазовых органов. Выражены мышечные атрофии, мышечный гипертонус, гиперкинезы, пролежни. Возможны эпилептические припадки, нарушения глотания, гипертермия. Смерть наступает в состоянии комы при явлениях глубокой кахексии, децеребрационной ригидности, часто с судорогами.

Для диагностики заболевания важно учитывать существование некоторых клинических разновидностей болезни — форм, связанных с преимущественной локализацией болезненного процесса: *подострая спонгиоформная энцефалопатия,* характеризующаяся диффузным поражением коры и быстрым течением; *промежуточная форма,* отличающаяся преобладанием изменений в подкорковом веществе и мозжечке; *дискинетическая (классическая) форма* — в виде сочетания деменции, пирамидных и экстрапирамидных симптомов, а в терминальной стадии — в виде мышечных атрофий; *амиотрофическая форма,* характеризующаяся психическими нарушениями, дви-

гательными и речевыми расстройствами, напоминающими боковой амиотрофический склероз (от последнего ее отличает наличие деменции и экстрапирамидных расстройств).

Другие прионные заболевания

Куру — это заболевание сыграло главную роль в развитии представлений о трансмиссивных спонгиоформных энцефалопатиях человека, хотя сейчас оно представляет больше исторический интерес, так как практически исчезло и в Новой Гвинее, где оно первоначально было обнаружено у папуасов [Завалишин И.А. и др., 1998; Gajdusek D.C., 1977].

Неврологически оно характеризуется атаксией, тремором, гиперкинезами. Психиатрическая его картина практически исчерпывается грубой деменцией с эйфорией, насильственными криками и смехом (в связи с последним существует второе название болезни — "хохочущая смерть").

Летальный исход наступает в течение 2—3 мес при явлениях грубых нарушений речи и функций тазовых органов, трофических и бульбарных расстройств.

Синдром Герстманна — Штреусслера — Шайнкера представляет собой заболевание, в клинической картине которого доминируют неврологические нарушения с присоединяющейся деменцией, но последняя иногда не выявляется. Эта болезнь встречается очень редко (1 на 10 000 000 человек), начинается в среднем возрасте (30—40 лет) и продолжается в среднем 5 лет. Ведущими признаками болезни являются тяжелые мозжечковые, экстрапирамидные и другие нарушения — параличи взора, глухота и слепота. Характерно также отсутствие сухожильных рефлексов на ногах при наличии разгибательных патологических знаков. Существуют генетические подтипы синдрома, передающиеся путем аутосомно-доминантного наследования определенных биохимических нарушений.

Фатальная семейная инсомния — заболевание, характеризующееся некурабельной прогрессирующей бессонницей, гипертензией, гипергидрозом, гипертермией, тахикардией, тремором, атаксией, миоклониями, а также нарушениями внимания, памяти, дезориентацией и галлюцинациями [Medori R., 1992]. Как и болезнь Куре, рассматриваемая форма патологии передается аутосомно-доминантным путем на уровне генетической детерминации обмена некоторых аминокислот.

ОБЩИЕ ВОПРОСЫ ЛЕЧЕНИЯ ВИРУСНЫХ НЕЙРОИНФЕКЦИЙ

В остром периоде вирусных заболеваний мозга независимо от их этиологии на высоте общетоксических и общемозговых явлений проводится интенсивная терапия, направленная на коррекцию гемодинамических сдвигов и поддержание функций жизненно важных органов и систем; при необходимости — ИВЛ, дезинтоксикация организма. Применяются препараты дегидратирующего действия, глюкокортикоиды, антибиотики, церебропротекторы, симптоматические средства для устранения нарушений гомеостаза.

При отдельных формах заболевания с идентифицированным вирусным агентом используются специфические средства (вирусостатические препараты). При герпетической инфекции (вирус простого герпеса, тип 1) применяются цитозар, цитозин-арабинозин, зовиракс и др. В первые дни клещевого энцефалита эффективны специфические вакцины, человеческий иммуноглобулин. При ряде форм энцефалита в качестве патогенетического средства широко используется дезоксирибонуклеаза. Большое место в лече-

нии занимают гамма-глобулин, рибонуклеаза, антигистаминные препараты, а также глюкокортикоиды. В инициальном периоде вирусных нейроинфекций, связанных с респираторной группой вирусов, применяют ремантадин, индукторы интерферона, антигистаминные средства и др. Используют также глюкокортикоиды и препараты, улучшающие церебральную гемодинамику. Применение антибиотиков показано преимущественно при бактериальных осложнениях. При заболеваниях, вызываемых вирусом ветряной оспы, с успехом используются иммуномодуляторы (левамизол и др.), а также средства, улучшающие микроциркуляцию, в некоторых случаях антибиотики. В восстановительном периоде ряда форм вирусных энцефалитов широко используются анаболические средства (инозин, ретаболил, неробол и др.).

С целью купирования психомоторного возбуждения, для предотвращения гипоксии мозга, предпочтение отдается транквилизаторам в сочетании с барбитуратами и другими противосудорожными средствами. Применяются с осторожностью галоперидол, дроперидол в комбинации с антигистаминными средствами. Эффективно раннее назначение лекарственных средств ноотропного действия, особенно при затяжных коматозных состояниях. Вводят капельно сравнительно высокие дозы пирацетама (10—12 г/сут) с дальнейшим переводом на его пероральный прием.

Эффективными средствами являются сонапакс, неулептил, бензодиазепины в комбинации с антидепрессантами при психопатоподобных реакциях. Широкое распространение в практике получили антиконвульсанты с нормотимическими свойствами (карбамазепин, производные вальпроевой кислоты), особенно при резидуальной эпилепсии и других пароксизмальных расстройствах. По дифференцированным показаниям у больных с затяжными астенодепрессивными, астеноипохондрическими, а также фобическими нарушениями применяются антидепрессанты, седативные средства и ноотропы.

В лечении больных с психическими нарушениями, развившимися вследствие нейроинфекций, широко используют психотерапию, правильно построенную психогигиеническую работу, проведение реабилитационных мероприятий.

ПСИХИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ БАКТЕРИАЛЬНЫХ НЕЙРОИНФЕКЦИЯХ

Нейросифилис

Нейросифилис представляет собой поражение нервной системы бледной трепонемой (спирохетой).

В настоящее время точных данных о распространенности психических нарушений, обусловленных сифилисом, не существует, а в качестве особенностей проявления сифилитических поражений нервной системы отмечают преобладание стертых, атипичных, малосимптомных и серонегативных форм. Это связывают с измененной реактивностью организма человека и эволюцией патогенных свойств самого возбудителя, частично утратившего свою нейротропность. В таких случаях требуется особенно тщательная лабораторная диагностика, которая всегда играла большую роль в психиатрической клинике. При постановке диагноза в настоящее время наряду с проведением распространенных серологических реакций (реакций Вассермана, Закса — Витебского, глобулиновых реакций) и коллоидной реакции

Ланге большое значение придается реакции иммобилизации бледных трепонем (РИБТ, или РИТ) и реакции иммунофлюоресценции (РИФ) при исследовании цереброспинальной жидкости.

Сифилис мозга

Под сифилисом мозга понимают психические нарушения, связанные с поражением бледной трепонемой (спирохетой) оболочек и сосудов мозга и реже его паренхимы. Они обусловлены менингитами, менингоэнцефалитами, артериитами и эндартериитами, а также сифилитическими гуммами.

Клиническая картина сифилиса мозга полиморфна. Разнообразие его проявлений зависит от стадии заболевания, характера анатомического поражения и его локализации. Если вышеперечисленные поражения оболочек мозга, сосудов и мозгового вещества развиваются последовательно, то различают три стадии его развития: первая стадия характеризуется возникновением так называемой сифилитической неврастении, вторая — проявлениями, характерными для менингитов и менингоэнцефалитов, третья — сосудистыми симптомами и гуммами (сосудистая и гуммозная формы сифилиса мозга).

Сифилитическая неврастения. Состояние больных на этом этапе болезни определяется астенией с резко выраженной утомляемостью и истощаемостью, сниженным фоном настроения и упорными головными болями.

На фоне астении у больных периодически возникают крайне неприятные ощущения в различных частях тела — сенестопатии. Интенсивность их по мере углубления астении нарастает. Особенностью астенических состояний при сифилисе мозга является развитие изменений сознания в виде обнубиляций и оглушения.

Для диагностики сифилиса мозга на первой стадии заболевания с ее неспецифическими признаками важно выявление типичных для сифилитического поражения мозга неврологических и лабораторных признаков. Речь идет о зрачковых расстройствах в виде вялости реакции на свет. При исследовании спинномозговой жидкости обнаруживаются положительная реакция Вассермана, положительные глобулиновые реакции, а также резкое повышение количества клеток — лимфоцитов, полинуклеаров (около 100 и выше) и увеличение содержания белка в ЦСЖ (0,4—0,5 %). На этой стадии при постановке реакции Ланге на кривой может быть выявлен характерный сифилитический зубец, сходный с таковым при прогрессивном параличе.

Психические нарушения в стадии менингитов и менингоэнцефалитов. Как менингиты, так и менингоэнцефалиты возникают на фоне резко выраженной астении. При остром течении менингитов наблюдается быстрое нарастание менингеальных явлений, которые доминируют в картине болезни, "перекрывая" собственно психические нарушения; при подостром — больные жалуются на нестерпимые головные боли, у них бывают повторные рвоты, развиваются параличи и парезы черепномозговых нервов, состояния оглушения. При менингоэнцефалитах наряду с описанными явлениями могут развиваться делириозные и сумеречные помрачения сознания, а также галлюцинозы с последующим присоединением галлюцинаторного бреда. Продолжительность этой стадии болезни от 2—3 нед до нескольких месяцев. Нередко ее течение характеризуется спонтанными ремиссиями. Неврологические нарушения — зрачковые расстройства (однако симптом Аргайла Робертсона встречается при этом редко), парезы и параличи черепномозговых

нервов. При исследовании цереброспинальной жидкости реакция Вассермана и другие серологические реакции могут быть и положительными, и отрицательными; иногда отрицательными при анализе цереброспинальной жидкости и положительными при анализе крови или наоборот; отмечается, однако, постоянно увеличение количества клеток. Реакция Ланге в одних случаях с характерным для сифилиса мозга зубцом, в других — типичная для прогрессивного паралича.

Сосудистая форма сифилиса. Клиническая картина болезни при этой форме зависит от поражения преимущественно крупных или мелких сосудов. Сифилитические поражения крупных сосудов клинически проявляются инсультами с последствиями различной тяжести. Развивающиеся парезы и параличи конечностей сопровождаются афазией, агнозией, апраксией. Их особенностью является обратимость при ранней диагностике и своевременном назначении специфического лечения. Постинсультное слабоумие в этих случаях носит лакунарный характер с раздражительностью, снижением интеллектуальных возможностей, однако сохраняются правильное поведение и критика к своему состоянию. Очень часто развиваются эпилептиформные припадки и псевдопаралитические состояния, реже встречаются галлюцинаторно-параноидные психозы.

Возникая вначале редко, эпилептиформные припадки далее имеют тенденцию к учащению. Возможно развитие и эпилептического статуса. Псевдопаралитические состояния характеризуются приподнятым настроением, эйфорией, идеями переоценки своей личности или бредом величия, расстройствами памяти, конфабуляциями, резким снижением критики. В этих случаях, однако, возможно развитие спонтанных ремиссий с появлением частичной критики к болезненным явлениям и правильным поведением. Галлюцинаторно-параноидные состояния ("параноидные сифилитические психозы" — по E.Kraepelin) характеризуются наплывом вербальных галлюцинаций комментирующего и императивного содержания. Как правило, затем появляются бредовые идеи преследования и отношения, и на их фоне нередко развивается делириозное и сумеречное помрачение сознания.

При неврологическом обследовании крупных сосудов у больных с сифилисом обнаруживаются симптомы, соответствующие локализации сосудистого поражения; при поражениях мелких сосудов, обусловливающих более диффузные нарушения, выявляются как общие нарушения мозговых функций, так и парезы, поражения черепномозговых нервов, афазия, апраксия и другие очаговые расстройства, отражающие локализацию сосудистого процесса. При исследовании цереброспинальной жидкости выявляются типичные серологические реакции, которые, однако, в некоторых случаях могут быть слабоположительными или отрицательными; цитоз нормальный или незначительно повышенный, уровень белка несколько повышен или находится в пределах нормы. Реакция Ланге характеризуется типичным сифилитическим зубцом.

Гуммозная форма сифилиса мозга по клинической картине сходна с таковой при опухолях мозга и зависит от локализации гуммы. Она характеризуется прежде всего изменением сознания и очаговой симптоматикой. Наиболее часто сопровождается оглушением, парезами, параличами, афазией. При множественных гуммах обычно развивается картина органического психосиндрома с эйфорией и апатией.

В этих случаях серологические реакции в цереброспинальной жидкости резко положительны, в ней увеличено число клеток и белка. Реакция Ланге — с четко выраженным сифилитическим зубцом.

Сухотка спинного мозга. В этих случаях наиболее часто развиваются реактивные неврозоподобные расстройства — "табетическая неврастения" со снижением умственной работоспособности, повышенной утомляемостью, истощаемостью психических процессов, дисфориями или депрессивными состояниями, обусловленными реакцией на заболевание, и связанными с ним сильными болями, расстройством походки, беспомощностью и др. Встречаются определяемые табетическими расстройства чувствительности галлюцинации общего чувства. Интеллектуально-мнестические расстройства в этих случаях не достигают степени деменции.

Прогрессивный паралич

Прогрессивный паралич, или болезнь Бейля, — органическое заболевание (менингоэнцефалит) сифилитического генеза, характеризующееся прогрессирующим нарушением психической деятельности вплоть до деменции, сочетающимся с неврологическимиисоматическимирасстройствами.

В течении прогрессивного паралича различают три стадии: инициальную, стадию развития болезни и стадию деменции.

Инициальная стадия, как и при сифилисе мозга, носит также название неврастенической стадии, или стадии предвестников.

Первые признаки заболевания — нарастающая астения с повышенной утомляемостью и истощаемостью, раздражительность, слабость и нарушения сна. В последующем у больных быстро появляются вялость, безучастие к окружающему, слабодушие, сентиментальность, пассивность (существовала точка зрения, что все эти расстройства связаны с аффективными нарушениями). Далее нарастает падение работоспособности, больные начинают совершать грубые ошибки в привычной для них работе, которые в последующем перестают замечать.

Со временем более отчетливыми представляются изменения личности с утратой свойственных больному этических норм поведения, теряются такт, чувство стыдливости, снижается критика к своему поведению. К этому периоду относятся нарастание сонливости в дневное время и появление бессонницы ночью; больные утрачивают аппетит или у них появляется чрезмерная прожорливость.

При неврологическом обследовании на этой стадии можно обнаружить преходящую неравномерность зрачков, парезы глазных мышц, тремор, неравномерность сухожильных рефлексов, дискоординацию движений, неуверенность походки. Речь становится монотонной, замедленной или, напротив, необоснованно торопливой.

В крови — положительная реакция Вассермана, при исследовании цереброспинальной жидкости констатируются резко положительные реакции Вассермана, Нонне—Апельта, Панди, Вейхбродта, повышенный цитоз (20—30 клеток), увеличение содержания белка.

Стадия развития болезни характеризуется нарастающими изменениями личности и поведения. Исчезают индивидуальные характерологические особенности, и полностью утрачивается чувство такта. Неадекватным окружающей ситуации становится поведение, когда больные совершают легкомысленные, часто нелепые поступки; они проявляют склонность к двусмысленным плоским шуткам. Не только врачам, но и окружающим пациента бросаются в глаза благодушие, эйфория, беззаботность, неоправданная радость, как правило, сопровождающаяся нелепым бредом величия и богатства

(вначале он может быть нестойким). Реже наблюдаются депрессии с нигилистическим бредом, достигающим степени синдрома Котара. В этот же период развиваются и речевые расстройства, характеризующиеся вначале затруднениями спонтанной речи при произнесении наиболее сложных в фонетическом отношении слов. В последующем дизартрия нарастает и речь становится все более невнятной, смазанной, а затем и малопонятной. Расстраивается и почерк: строчки при письме становятся неровными (то взлетают вверх, то падают вниз), наблюдаются пропуски букв. При неврологическом обследовании констатируются стойкая анизокория, ослабление или отсутствие реакции зрачков на свет при сохранении реакции на аккомодацию. Отмечаются головокружения, обмороки, возникают апоплектиформные и эпилептиформные эпилептические припадки. Апоплектиформные припадки сопровождаются развитием моно- и гемипарезов, расстройствами речи; эпилептиформные — отличаются абортивностью и нередко напоминают джексоновские. Обращает на себя внимание и прогрессирующее нарушение походки: вначале она становится неловкой, в дальнейшем разболтанной и неустойчивой. Характерные соматические нарушения: одни больные худеют, другие полнеют, появляется одутловатость лица, меняется тургор кожи, легко развиваются различные интеркуррентные заболевания. Нарастают трофические расстройства: появляются фурункулы, абсцессы, повышенная ломкость костей. При специальном обследовании выявляются дистрофические изменения мышцы сердца и печени.

Реакция Вассермана в крови в этих случаях всегда положительная. Реакция Вассермана и другие серологические реакции в цереброспинальной жидкости резко положительны.

Стадия деменции характеризуется резко выраженным слабоумием со снижением критики, ослаблением суждений и наличием нелепых умозаключений в сочетании с эйфорией, временами сменяющейся апатией, а затем и постоянной аспонтанностью. Больные полностью теряют интерес к окружающему, не могут обслужить себя, не отвечают на вопросы. В редких случаях развивается маразм с расстройствами акта глотания, непроизвольными мочеиспусканием и дефекацией.

При неврологическом обследовании обнаруживаются те же расстройства, что и в стадии развития болезни, однако значительно чаще развиваются эпилептиформные припадки, инсульты с парезами, параплегиями, афазией и апраксией. Нередко инсульты приводят к летальному исходу.

В соматическом состоянии обращают на себя внимание резкое похудание, многочисленные трофические язвы, ломкость костей, паралич мочевого пузыря, пролежни. Причинами смерти являются маразм или интеркуррентные заболевания (пневмония, сепсис).

Формы прогрессивного паралича. Каждая из этих форм отличается преобладанием в клинической картине тех или иных вышеописанных расстройств. Нельзя не согласиться с мнением, что многие формы прогрессивного паралича могут представлять собой стадии развития болезни, отражая вместе с тем глубину поражения психической деятельности, различный темп развития болезненного процесса, степень его прогредиентности.

В психиатрической литературе фигурируют следующие формы прогрессивного паралича: простая, или дементная, форма, экспансивная, депрессивно-ипохондрическая, ажитированная, циркулярная, галлюцинаторно-параноидная, кататоническая, галлопирующая и медленно текущая (лиссауэровская), а также старческий, детский и юношеский прогрессивный паралич.

Простая, или дементная, форма характеризуется постепенным нарастанием паралитического слабоумия с беспечностью, нелепыми поступками, утратой такта и высших этических норм поведения, критики, равнодушием и безразличием к окружающему, невозможностью приобретения новых навыков, снижением памяти. Можно лишь заметить, что профессиональные навыки при этой форме сохраняются достаточно долго.

Экспансивная форма. Состояние больных определяется приподнятым настроением, многоречивостью, нелепыми бредовыми идеями, особенно нелепым является бред величия.

Депрессивно-ипохондрическая форма характеризуется развитием в картине состояния депрессии со слезливостью, нелепыми ипохондрическими жалобами, нередко приобретающими характер нигилистического бреда и даже синдрома Котара.

Ажитированная форма. Состояние больных определяется резко выраженным двигательным возбуждением со склонностью к разрушительным тенденциям, агрессией, зрительными и слуховыми галлюцинациями.

Циркулярная форма проявляется сменой маниакальных и депрессивных состояний, в маниях обращает на себя внимание вялость с эйфорическим оттенком и бездеятельностью, в депрессиях — угрюмо-мрачное настроение, сменяющееся дисфорией. Существует точка зрения A.Bostroem, что развитие этой формы отмечается у лиц с наследственным предрасположением к эндогенным психическим расстройствам.

Галлюцинаторно-параноидная форма. Картина психоза складывается из истинных галлюцинаций и псевдогаллюцинаций, малосистематизированных, но нелепых бредовых идей преследования и воздействия, кататонических расстройств. Существует мнение, что подобные психозы так же, как и предыдущая форма, возникают у лиц с шизоидными чертами характера и наследственной отягощенностью эндогенными заболеваниями. Нужно иметь в виду, что есть наблюдения о возникновении у больных галлюцинаторно-параноидных расстройств во время или после проводимого курса маляротерапии.

Кататоническая форма характеризуется развитием картин кататонического ступора или возбуждения, которые, по мнению некоторых психиатров, являются прогностически неблагоприятными признаками.

Галлопирующая и медленно текущая формы. Галлопирующая форма отличается крайне быстрым темпом течения и сопровождается резко выраженным двигательным возбуждением, бессвязным бредом, эпилептиформными или реже апоплектиформными припадками, вегетативными и трофическими нарушениями, нарастающим истощением и летальным исходом. Длительность заболевания в этих случаях составляет от нескольких недель до нескольких месяцев. Медленно текущая, или лиссауэровская, форма представляет собой атипичную форму прогрессивного паралича. Она встречается крайне редко и отличается медленно нарастающей деменцией с очаговыми расстройствами в виде афатических расстройств и явлений апраксии.

Старческий прогрессивный паралич развивается у лиц старше 60 лет и отличается длительным (до 40 лет) латентным периодом. Картину болезни в этих случаях крайне трудно отличить от сенильного слабоумия. Возможно развитие корсаковского синдрома с нарастающими расстройствами памяти, конфабуляциями и бредом величия.

Детский и юношеский прогрессивный паралич развивается в возрасте от 6 до 16 лет (реже около 20 лет) и возникает в результате врожденного

сифилиса вследствие трансплацентарного инфицирования плода от больной матери. Иногда развитию картины прогрессивного паралича предшествуют явления неспецифической задержки умственного развития. Наиболее часто бывает дементная форма, однако известны случаи с экспансивным бредом инфантильного содержания.

Для детского и юношеского прогрессивного паралича особенно характерно наличие таких расстройств, как паренхиматозный кератит, поражение внутреннего уха, деформация передних зубов (триада Гетчинсона) и эпилептиформные припадки. Эти симптомы нередко предшествуют периоду психических нарушений.

Сочетание спинной сухотки и прогрессивного паралича (табопаралич) до сих пор подвергается сомнению.

Патологическая анатомия. *Сифилис мозга* как таковой редко бывает объектом анатомического исследования в психиатрической прозектуре. Однако эта патология может лежать в основе сосудистых заболеваний мозга. За "фасадом" атеросклероза или гипертонической болезни могут скрываться специфические сифилитические поражения сосудов (эндартерииты, сифилитические поражения мелких сосудов). Острый сифилитический лептоменингит как проявление второй стадии заболевания встречается исключительно редко. Столь же редки сейчас поздние гуммозные формы лептоменингита с единичными микрогуммами, которые иногда трудно отличить от туберкулезных (нужно учитывать, что туберкулам свойственна преимущественно базальная локализация).

Прогрессивный паралич. В настоящее время в прозектурах психиатрических больниц, особенно в странах с развитой медицинской помощью, это заболевание практически не встречается. Однако знание его основных анатомических черт необходимо для диагностики возможных казуистических случаев.

Патологическая анатомия прогрессивного паралича принадлежит к числу наиболее разработанных разделов гистопатологии мозга. Прогрессивный паралич представляет собой позднее проявление нейросифилиса. Яркие анатомические изменения при этом заболевании могут служить эталоном специфического хронического энцефалита. Патологический процесс при прогрессивном параличе проявляется первичным поражением как эктодермальной ткани (нервная паренхима), так и мезодермы (воспалительные процессы в мягкой мозговой оболочке и сосудах). Это отличает его от других заболеваний сифилитической этиологии, поражающих лишь мезодерму.

Макроскопическое исследование головного мозга выявляет значительное помутнение (фиброз) мягких мозговых оболочек (хронический лептоменингит), выраженную диффузную атрофию коры и соответствующее уменьшение массы мозга, наружную и особенно часто внутреннюю водянку, а также так называемый эпендимит в виде мелкой зернистости на эпендиме желудочков. В случаях леченого прогрессивного паралича эта картина может быть маловыраженной. При демиелинизации нервных волокон задних столбов спинного мозга (табопаралич) их цвет изменяется с белого на серый.

В микроскопической картине мозга при прогрессивном параличе отмечают явления хронического менингоэнцефалита с лимфоидно-плазматическими периваскулярными инфильтратами и резчайшей гиперплазией палочковидной микроглии. Отмечаются выраженные дистрофические изменения нервных клеток (сморщивание, атрофия, так называемое опустошение коры с выраженным изменением ее архитектоники). В задних столбах спинного мозга иногда наблюдается демиелинизация. Разрастания эпендимы желудочков воспалительных инфильтратов не содержат. Для выявления трепонем в мозговой ткани используют стандартные иммунные люминесцирующие сыворотки. Трепонемы чаще обнаруживаются около нервных клеток.

Лечение вызывает существенные изменения в гистологической картине прогрессивного паралича: трепонем в этих случаях не находят, воспалительные явления сглаживаются, очень редко обнаруживаются милиарные гуммы.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Если этиология прогрессивного паралича была доказана уже в начале XX столетия [Noguchi Н., 1913], после обнаружения бледных трепонем в мозге больных прогрессивным параличом, то патогенез болезни остается во многом неясным. Дело в том, что прогрессивный паралич развивается только у 5—10 % заболевших сифилисом лиц. Заслуживает внимания точка зрения ряда исследователей, утверждающих, что развитию прогрессивного паралича способствует отсутствие или недостаточность лечения. Иные представления — о влиянии дополнительных вредностей, наследственных факторов или существовании особых нейротропных видов трепонем — пока нельзя считать доказанными. По-видимому, большую роль играют особенности иммунного статуса больного.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Дифференциальный диагноз прогрессивного паралича, несмотря на яркость клинической картины болезни, все же вызывает большие трудности, особенно на ранних стадиях болезни, когда психические нарушения крайне неспецифичны и обратимы.

Появление и нарастание признаков органического психосиндрома у лиц среднего возраста, возникновение эпилептиформных и апоплектиформных припадков с последующей очаговой неврологической симптоматикой и отраженным развитием последней являются основанием для предположения о развитии прогрессивного паралича. Но и в этих случаях диагностику затрудняет сходство развития болезни с картиной церебрального тромбангиита, сосудистой формой сифилиса и опухолями мозга, старческим слабоумием.

Решающую роль и здесь играют неврологическое обследование, выявление типичных зрачковых реакций и особенно исследования крови и цереброспинальной жидкости для выявления специфичных для сифилиса изменений.

ЛЕЧЕНИЕ, ПРОФИЛАКТИКА И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

***Сифилис** мозга.* Больные, страдающие сифилисом мозга, подлежат обязательной госпитализации. Повторные курсы лечения могут проводиться в условиях диспансера.

Основным методом лечения нейросифилиса в настоящее время является пенициллинотерапия с созданием "трепонемоцидной" концентрации антибиотика [Лосева О.К., Тактамышева Э.Ш., 1998]. Обычно в психиатрии используют следующие дозы: 1-й день — 150 000 ЕД, 2-й — 400 000 ЕД, 3-й — 800 000 ЕД, 4—10-й дни по 3 000 000 ЕД в сутки внутримышечно, всего на курс 22 000 000 ЕД. При необходимости, например в острых случаях, применяют пенициллин внутривенно в суточной дозе 20 000 000—24 000 000 ЕД в течение 2—3 нед. Рекомендуется также, особенно при сосудистом сифилисе, сочетание пенициллина в дозе 4 000 000—8 000 000 ЕД в сутки и пробенецида (по 500 мг 4 раза в день), который повышает концентрацию лекарства в

крови [Потекаев Н.С. и др., 1998]. Желательно сочетание пенициллина с массивной витаминотерапией для предупреждения кандидамикоза.

В случаях непереносимости пенициллина применяют цефтриаксон по 1—2 г в сутки внутривенно или внутримышечно в течение 14 дней. Из антибиотиков используют также эритромицин и препараты из группы цефалоспоринов [Машковский М.Д., 1998].

Для лечения сифилиса мозга применяются также йодиды, препараты висмута и комбинация препаратов висмута с антибиотиками.

Из висмутовых препаратов до сих пор с успехом применяются бийохинол (взвесь 8 % йодвисмутата хинина в персиковом масле) и бисмоверол (взвесь 7 % основной висмутовой соли в персиковом масле). Бийохинол назначают по 2 мл через день внутримышечно (общая курсовая доза 60 мл), бисмоверол — из расчета 3 мл в день при двухразовом введении и курсовой дозе 20 мл. Нередко на начальных стадиях болезни применяют йодид калия по 2—5 г в сутки в течение 2—4 нед, после чего переходят на препараты висмута.

Комбинированное лечение проводится следующим образом: вначале вводят бийохинол (около 15—20 мл на курс), затем пенициллин (до 22 000 000 ЕД), далее вновь применяют бийохинол (35—40 мл на курс). При повторных курсах целесообразно использовать пролонгированные формы пенициллина — экмоновоциллин по 300 000 ЕД внутримышечно 2 раза в сутки, бициллин по 1 200 000 ЕД внутримышечно 1 раз в 4 дня, но не менее 12 000 000 ЕД на каждый курс. Как и при комплексном лечении бийохинолом и пенициллином, лечение в этом случае заканчивается курсом бийохинола. Бициллин противопоказан при спинной сухотке и первичной атрофии зрительных нервов.

Комбинированный метод лечения рекомендуется в первую очередь при сифилитической неврастении, а также при сосудистых формах сифилиса; при гуммозных формах обычно отдают предпочтение бийохинолу.

При псевдопаралитических состояниях и галлюцинаторно-параноидных психозах у больных с сосудистыми формами сифилиса мозга рекомендуется наряду с тем или иным методом антисифилитической терапии назначение нейролептических препаратов (аминазин, галоперидол, френолон).

Прогрессивный паралич. Успехи лечения прогрессивного паралича связывают с именем J.Wagner von Jauregg (1917), который предложил метод пиротерапии (лечение путем повышения температуры тела больного). Среди различных методов пиротерапии наиболее эффективной оказалась маляротерапия с прививкой больным штаммов трехдневной малярии. Но сейчас этот метод представляет только исторический интерес.

После открытия антибиотиков, в первую очередь пенициллина, в лечении прогрессивного паралича им стали отводить основное место. Наиболее распространенным является курсовой метод пенициллинотерапии с введением от 12 до 20 млн ЕД, чаще всего депо-пенициллина (общее число курсов до 6—8 с перерывами между ними от 1,5 до 2 мес). В случае плохой переносимости пенициллина рекомендуют эритромицин до 1,5 ЕД в сутки (около 20 ЕД на курс). Пенициллин, эритромицин комбинируют с курсами бийохинола (60 мл на курс) или бисмоверола (до 20 мл на курс). Рекомендуется также применение антибиотиков нового поколения, в частности цефалоспоринов [Машковский М.Д., 1998]. Такая терапия позволяет снизить смертность больных, однако более чем у 50 % леченых больных наблюдаются выраженные признаки органического психосиндрома с астенией, снижением интеллектуальных возможностей, однообразной эйфорией и апатией. У больных отмечаются резкое сужение круга интересов, снижение

критики. Лишь у некоторых пациентов может быть относительно сохранным запас знаний (при слабости усвоения новой информации). В отдельных случаях стойкими оказываются галлюцинаторно-параноидные состояния.

Проводимая терапия улучшает неврологическое состояние больных: становится менее выраженной дизартрия, уменьшается выраженность экстрапирамидных нарушений, очаговой симптоматики.

Исследование цереброспинальной жидкости показывает разную степень ее санации. Принятым считается правило повторения исследования цереброспинальной жидкости не реже 2 раз в год. Такие исследования могут быть прекращены только после того, как признаки ее нормализации определяются не менее 2 лет.

Лечение больных с прогрессивным параличом проводится в основном в обычном стационаре, а последующее наблюдение в зависимости от их состояния (глубины деменции, расстройств поведения) — в стационарах соответствующего профиля или в ПНД.

В профилактике нейросифилиса основное значение имеют своевременное выявление заражения, ранних стадий сифилиса и немедленное начало его лечения, что обычно проводится до контакта больного с психиатром, т.е. в учреждениях общемедицинской сети. При наличии психических нарушений, когда больной находится под наблюдением психиатров стационара или ПНД, осуществляется не только лечебная помощь, но и решаются вопросы *трудоспособности* больных, а также в случае необходимости проводится *военная* и *судебно-медицинская экспертиза.* Трудоспособность больных сифилисом мозга различна и зависит от характера психических расстройств: в некоторых случаях может быть определена инвалидность I—III группы, но после активного лечения может идти речь о полном или частичном восстановлении трудоспособности и возвращении больного на работу. Больные прогрессивным параличом чаще становятся нетрудоспособными. Наличие психических нарушений при сифилисе, как правило, служит основанием для освобождения от военной службы. По миновании их решение вопроса полностью зависит от степени излеченности основного заболевания, т.е. общесоматических его проявлений. Судебно-психиатрическая экспертиза нейросифилиса с психическими нарушениями обусловлена особенностями клинической картины и результатами лечения. При отсутствии психических, неврологических и серологических проявлений заболевания выносятся индивидуальные решения, в том числе не исключено заключение о вменяемости. Лица с психозами и деменциями признаются невменяемыми.

Прогноз сифилиса мозга зависит от многих факторов — формы болезни, возраста, в котором произошло заражение, локализации и распространенности поражения головного мозга сосудистым или гуммозным процессом, степени прогредиентности процесса, а также от своевременности и адекватности проводимой терапии.

Первоначально негативный прогноз при прогрессивном параличе после успехов, достигнутых в результате маляротерапии (особенно лечения антибиотиками), сменился на более благоприятный. Полная ремиссия достигается в 20 % случаев (при своевременно начатом лечении), в 40 % наблюдаются ремиссии с признаками органического психосиндрома, ограничивающими адаптационные и социальные возможности пациента; у остальных больных лечение оказывается малоэффективным.

Абсцессы мозга

Абсцесс мозга — ограниченное скопление гноя в веществе мозга, возникающее в результате распространения воспалительного процесса из среднего и внутреннего уха (отогенные абсцессы), реже из придаточных пазух носа. Абсцессы мозга нередко возникают и в результате черепно-мозговых травм, особенно при огнестрельных ранениях черепа. Наблюдаются также метастатические абсцессы, чаще всего обусловленные гнойными процессами в легких.

Патоморфологические изменения в нервной системе проявляются в начальной фазе в виде очагового гнойного менингоэнцефалита. Следующая стадия — некроз ткани и образование полости абсцесса. К некротическим изменениям присоединяются экссудативные и инфильтративные процессы. В дальнейшем вокруг полости абсцесса формируется капсула. После опорожнения абсцесса развиваются рубцы. В некоторых случаях остаются кисты, наполненные серозным содержимым.

Клиническая картина при абсцессах мозга характеризуется общемозговыми и очаговыми симптомами. Нарушения психики отмечаются еще в продромальной (латентной) стадии абсцесса, т.е. до появления клинически выраженной неврологической симптоматики. На этой стадии отмечаются раздражительность, лабильность настроения, неглубокие депрессивно-ипохондрические состояния, астенизация с повышенной утомляемостью. В острой стадии болезни большое место в ее клинической картине занимают общетоксические явления — лихорадка, рвота, оглушение. Отмечаются вялость, адинамичность, нарушение сна. В стадии полного развития абсцесса так же, как и при опухолях мозга, преобладают общемозговые симптомы — головные боли, усиливающиеся при напряжении, сонливость, снижение психической активности, замедление психических реакций, иногда общая апатия и адинамия. Изменяется и сознание. Чаще больные пребывают в состоянии оглушения, глубина которого колеблется. При прорыве абсцесса в желудочки мозга развивается коматозное состояние. При остром развитии абсцесса описаны также психотические нарушения в виде делириозных расстройств, состояний амнестической дезориентировки, галлюцинаторных и кататоноподобных эпизодов.

В некоторых случаях психические изменения при абсцессах ограничиваются астеническими и аффективными расстройствами (раздражительность, плаксивость, капризность, повышенная возбудимость), в других, напротив, быстро нарастают признаки психоорганического синдрома в виде ослабления запоминания, некоторого снижения уровня суждений. Тем не менее возможность развития истинной деменции при абсцессах мозга подвергается сомнению.

Наряду с описанными общими явлениями при абсцессах мозга имеются и некоторые особенности клинической картины, связанные с их локализацией. Так, при левосторонней височной локализации выражены явления амнестической и сенсорной афазии. Типичны также гемианопсия, расстройства слуха, вкуса и обоняния; координаторные расстройства и эпилептические припадки. При расположении абсцесса в области лобных долей мозга более выражены нарушения психики в виде состояний мориоподобного возбуждения, с дурашливостью, склонностью к плоским шуткам и расторможенностью влечений. Указанные формы нарушенного поведения могут наблюдаться и при височных абсцессах.

В случаях, когда по тем или иным обстоятельствам не было произведено хирургическое вмешательство и применяется только консервативная тера-

пия, при инкапсуляции абсцесса возможно хроническое течение болезни (иногда называемое латентным) с преобладанием в клинической картине резидуальных очаговых симптомов нарушений, более характерных для инициального этапа болезни, т.е. псевдоневрастенических и легких интеллектуально-мнестических расстройств.

Лечение: хирургическое, симптоматическое, антибиотики.

Глава 4

ПСИХИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

В группу демиелинизирующих заболеваний входит рассеянный склероз. К этой группе относятся также большое число наследственно-обменных болезней. При последних демиелинизирующий процесс связан с генетическим дефектом контроля того или иного фермента и обусловленными этим дефектом обменными расстройствами (ганглиозидозы, болезнь Куфса, болезни Гоше, Нимана — Пика и др.), приводящими к тяжелой неврологическои патологии

Рассеянный склероз как демиелинизирующее заболевание имеет ряд особенностей этиопатогенеза и клинической картины (в том числе психические нарушения).

Если заболевание развивается постепенно, на первый план выступают выраженные астенические расстройства, сопровождающиеся сниженным фоном настроения или, напротив, эйфорией с необъяснимым ощущением хорошего самочувствия, несмотря на снижение профессиональных возможностей. Нередко наблюдается смена описанных аффективных расстройств, сразу замечаемых окружающими людьми.

В последующем, в течение многих лет, в картине состояния преобладают расстройства когнитивных функций, практически никогда не достигающие степени деменции. Однако в части случаев по мере прогрессирования заболевания появляются признаки органического психосиндрома с дальнейшим развитием феномена аффективного недержания в виде насильственного смеха или плача.

Для рассеянного склероза характерно также развитие депрессий, возникающих на различных этапах течения болезни, причем некоторые авторы [Rabins P.V., McMahon F.J., 1995] обращают внимание на отсутствие корреляций между тяжестью или обострением неврологической симптоматики и развитием депрессии, подчеркивая, что депрессии, как правило, носят эндоморфный характер и напоминают фазы маниакального депрессивного психоза.

Обращается внимание на возможность атипичного развития рассеянного склероза при начале его с психических нарушений. В случаях острого начала заболевания возможны состояния оглушения, галлюцинаторной спу-

[1] Эти болезни были описаны в разделе II "Эндогенно-органические заболевания" в главе 5 "Психические расстройства при органических заболеваниях с наследственным предрасположением".

танности, делириозные состояния, бредовые идеи, а при постепенном развитии болезни — истерические симптомы, капризность, раздражительность, внушаемость, лабильность настроения [Штернберг Э.Я., (1983].

Этиология и патогенез. Еще совсем недавно рассеянный склероз считался инфекционно-аллергическим заболеванием и предполагалась его вирусная природа.

В настоящее время понимание этиологии и патогенеза рассеянного склероза основано на представлении о его мультифакториальности и полигенности. Под мультифакториальностью понимается значение как внешних, так и генетических факторов в развитии демиелинизирующего процесса. Под полигенностью подразумевается участие нескольких генетических локусов в формировании восприимчивости к заболеванию [Гусев Е.И. и др., 1997]. В патогенезе болезни ведущее место принадлежит иммунопатологическим реакциям, в которые вовлечены многие звенья клеточного и гуморального иммунитета (в частности, противовоспалительные цитокины), которым предшествуют обменные нарушения глии с гибелью олигодендроцитов — клеток, продуцирующих миелин [Завалишин И.А. и др., 1997]. Течение болезни с обострениями и ремиссиями различной длительности и ее тяжесть обусловлены интенсивностью и локализацией демиелинизирующего процесса. На месте очага демиелинизации образуется глиофиброзная бляшка. В диагностике рассеянного склероза в настоящее время с успехом используются методы КТ, в частности МРТ, позволяющие визуализировать очаги демиелинизации.

Лечение рассеянного склероза направлено в основном на купирование обострений болезни и их профилактику. Кроме того, используются симптоматические средства, к которым относятся и психотропные препараты. Основное место среди них занимают антидепрессанты (амитриптилин и др.).

До последнего времени специфического лечения рассеянного склероза не существовало. Использовались противовоспалительные средства, стероиды и др. В начале 90-х годов была создана группа превентивных препаратов, среди которых главное место принадлежит β-интерферонам. В их число входит р-ферон, оказывающий действие на различные иммунопатологические процессы (в частности, он тормозит продукцию противовоспалительных цитокинов). Во многих странах мира получены данные о его активном противорецидивном действии [Завалишин И.А. и др., 1997], но сведений о влиянии β-ферона на психическую сферу еще нет.

Поскольку в клинической картине рассеянного склероза доминируют неврологические нарушения, лечение большинства больных проводится в неврологических стационарах. Психиатрическая помощь обычно оказывается в виде консультаций. При рассеянном склерозе во многих случаях весьма полезна также помощь психологов и психотерапевтов.

Прогноз полностью определяется неврологической картиной заболевания и особенностями его течения.

Раздел IV

ЭКЗОГЕННЫЕ ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

Глава 1

АЛКОГОЛИЗМ

Алкоголизм — вызванное злоупотреблением спиртными напитками хроническое психическое заболевание, характеризующееся патологическим влечением к алкоголю и связанными с ним физическими и психическими последствиями алкогольной интоксикации нарастающей тяжести.

Первичным звеном в развитии алкоголизма является острая алкогольная интоксикация с характерными для нее клиническими проявлениями опьянения, предрасполагающими к развитию заболевания.

Алкоголизм, как любая болезнь человека, возникает и развивается в результате сочетания средовых и генетических факторов, представляя собой нарушение адаптации организма и личности к социальной среде, связанное с определенными патобиологическими механизмами.

Определив алкоголизм как болезнь, необходимо подчеркнуть, что это психическая болезнь. И хотя давно стало привычным видеть алкоголизм в перечнях психических заболеваний, его психопатологическая суть многими оспаривается. Так, Ю.П.Лисицын и П.И.Сидоров (1990) считают, что "поскольку при алкоголизме поражаются практически все органы и системы организма, то ... предпочтение психических нарушений в ущерб остальным поражениям органов, тканей и систем было бы принципиально неверным". Но аналогичная ситуация наблюдается и при других заболеваниях человека. Поэтому среди всей алкогольной патологии необходимо выделить основное, нозологически специфичное звено, или элемент, которое определяет принадлежность данного заболевания к той или иной области медицины. Таким первостепенной важности элементом патогенеза и клинической картины алкоголизма является патологическое влечение к алкоголю, которое, без сомнения, относится к сфере психической патологии.

Патологическое влечение к алкоголю обладает выраженными доминантными свойствами, преобладая над другими мотивациями в поведении человека. В результате этого алкоголь потребляется не столько ради чего-либо, сколько вопреки многим отрицательным последствиям, среди которых — нарушение семейных, дружеских, трудовых и других социальных связей, конфликты с законом, признаки ухудшения здоровья, регулярно возникающие тягостные похмельные состояния. Продолжение систематического потребления алкоголя, несмотря на все эти обстоятельства, и есть вернейший диагностический критерий патологического влечения

к алкоголю. Этот критерий используется современными клиницистами в качестве ключевого признака алкоголизма в целом, что свидетельствует об исключительном значении патологического влечения к алкоголю в патогенезе и клинической картине заболевания.

ВОЗ утвердила понятие алкоголизма как болезни в 1952 г. В соответствующем документе[1] говорится: "Алкоголики — это такие лица, злоупотребляющие спиртными напитками, чья зависимость от алкоголя достигла такой степени, когда она вызывает значительное нарушение психических функций или оказывает вредное влияние на их физическое и психическое здоровье, их межличностные отношения, их нормальную жизнедеятельность в социальной и экономической сферах; или это лица, у которых наблюдаются продромальные признаки развития вышеуказанных состояний". Но в 1979 г. термин "алкоголизм" был изъят из МКБ и заменен термином "синдром алкогольной зависимости". В МКБ-9 вызванные алкоголем расстройства входили в раздел V "Психические расстройства", при этом часть из них — в подраздел "Психические нарушения вследствие органического поражения головного мозга" (рубрики 290—299), где рубрика 291 относилась к алкогольным (металкогольным) психозам, другая же часть входила в подраздел "Невротические расстройства, психопатии и другие психические расстройства непсихотического характера" (рубрики 300—311 и 314—315); хронический алкоголизм составил рубрику 303.

В МКБ-10 все алкогольные расстройства сосредоточены в разделе V "Психические и поведенческие расстройства". Они составляют подраздел "Психические и поведенческие расстройства вследствие употребления психоактивных веществ" (рубрики F10-F11).

Приведенное в начале главы определение алкоголизма существенно отличается от тех дефиниций, которые содержатся в МКБ-10, где алкоголизм рассматривается как частный случай "синдрома зависимости". Изложение в этой классификации структуры синдрома зависимости повторяет его описание, содержащееся в работе G.Edwards и M.Gross (1976), которое в значительной степени основано на взглядах E.Jellinek (1946), впервые применившего термин "зависимость" по отношению к алкогольному абстинентному синдрому (комплекс расстройств, возникающих у больного вслед за прекращением потребления алкоголя).

Синдром зависимости от алкоголя включает в себя: 1) сильное желание принять алкоголь или настоятельную потребность в алкоголе; 2) нарушение способности контролировать его потребление; 3) появление тенденции употреблять алкоголь одинаково как в будни, так и в выходные дни, несмотря на социальные сдерживающие факторы ("сужение репертуара" потребления); 4) прогрессирующее пренебрежение альтернативными удовольствиями и интересами; 5) продолжение употребления алкоголя, несмотря на очевидные вредные последствия; 6) абстинентный синдром; 7) опохмеление; 8) повышение толерантности к алкоголю.

Согласно инструкции, содержащейся в МКБ-10, для установления диагноза зависимости достаточно минимум трех из перечисленных признаков. Но если, например, допустить сочетание признаков "сильное желание", "сужение репертуара потребления" и "повышение толерантности", то диагноз алкоголизма будет весьма сомнительным, поскольку первый признак слишком неопределенный, а второй и третий — очень непостоянны и во

[1] Серия технических отчетов ВОЗ № 48, 1952 (Охрана психического здоровья: второй отчет подкомитета по борьбе с алкоголизмом).

многих случаях в анамнестических данных не фигурируют. В связи с этим следует заметить, что составление "наборов" из необязательных признаков неадекватно синдромальной оценке состояния больного, которая, как известно, основана на выявлении закономерного сочетания симптомов, отражающего наличие определенного патогенетического механизма.

При всей важности и ценности абстинентного синдрома как диагностического критерия и удобстве его использования как инструмента распознавания алкоголизма он не является обязательным диагностическим требованием, так как имеется далеко не у всех больных [Стрельчук И.В., 1956, 1973; Shuckit M., 1989]. Таким образом, становится возможным еще более укоротить перечень непременных признаков алкоголизма и ограничиться вышеприведенным определением болезни.

Термин "зависимость" нельзя признать лучшей заменой терминов "алкоголизм", "патологическое влечение" и "абстинентный синдром" в силу его неоднозначности. Например, S.Gitlow (1988) категорически возражает против употребления слов "зависимость" и "алкоголизм" в качестве синонимов и подчеркивает, что "зависимость" означает всего лишь появление физиологического и психологического дискомфорта после прекращения седативного действия алкоголя; для устранения дискомфорта вполне достаточно принять относительно небольшую дозу алкоголя. Но это не характерно и не отражает главную особенность алкоголизма как заболевания — неумеренное потребление спиртного вопреки всем препятствиям. По тем же соображениям термин "зависимость" критиковали в свое время выдающиеся отечественные клиницисты И.В.Стрельчук (1973) и Г.В.Зеневич (1970). Последний справедливо настаивал на применении гораздо более точных определений: "патологическое влечение" вместо "психическая зависимость" и "абстинентный синдром" вместо "физическая зависимость".

Диагностика алкоголизма должна опираться на критерии, которые являются как достаточно чувствительными, так и специфичными. Такими критериями лучше всего служат клинические синдромы и последовательность их смены в течении заболевания.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Общепринятые статистические показатели заболеваемости и болезненности алкоголизмом мало отражают реальную ситуацию, поскольку число выявленных и учтенных больных в большой степени зависит от активности наркологической службы. Это особенно сказывается в последнее время (начиная с 1990 г.), когда перестала действовать жесткая система обязательного диспансерного учета, активного выявления и полупринудительного привлечения к лечению больных алкоголизмом. Поэтому для оценки наркологической ситуации используется ряд косвенных показателей: динамика потребления алкоголя в том или ином регионе, смертность от цирроза печени, заболеваемость алкогольными психозами, преступность, аварии на транспорте, травматизм, число разводов и др. Каждый из этих показателей в отдельности, естественно, неоднозначен и дискутабелен, но в комплексе они достаточно информативны.

Среди названных показателей наибольшего внимания заслуживает заболеваемость алкогольными психозами, поскольку она отражает распространенность алкоголизма (алкогольные психозы возникают только у больных алкоголизмом) и его

тяжесть. Во время антиалкогольной кампании 1985—1987 гг. (когда потребление алкоголя через государственную торговлю снизилось с 10 л абсолютного алкоголя на душу населения, регистрируемого в 1984 г., до 3,2 л в 1987 г., т.е. в 3 раза) число больных алкоголизмом, состоящих на учете, продолжало возрастать и достигло в 1987 г. 2008,6 на 100 000 населения. За это же время заболеваемость алкогольными психозами снизилась в 3,2 раза, а по статистическим данным 1988 г. — в 4 раза [Егоров В.Ф., 1996]. Снизились и некоторые другие показатели наркологической ситуации (разводы, прогулы на работе, производственный брак, дорожно-транспортные происшествия и др.). С июня 1985 г. по май 1986 г. по сравнению с аналогичным периодом 1984—1985 гг. общее число умерших от травм, отравлений, несчастных случаев оказалось на 25 % меньше. За этот же период число умерших от отравлений алкоголем и его суррогатами уменьшилось на 32 % [Егоров В.Ф., 1996]. Попытки представить факт снижения числа алкогольных психозов в качестве артефакта (например, как изменение диагностических установок) несостоятельны. В дальнейшем, когда антиалкогольная кампания по разным причинам была свернута и потребление алкоголя стало быстро расти до исходного уровня (особенно крепких напитков), заболеваемость алкогольными психозами к 1992 г. увеличилась в 2,5 раза по сравнению с 1988 г., а в последующие годы возрастала еще более стремительно. Одновременно произошло ухудшение и вышеупомянутых показателей наркологической ситуации (особенно дорожно-транспортных происшествий).

В связи со сказанным неадекватными выглядят статистические показатели заболеваемости и болезненности алкоголизмом: в 1992 г. заболеваемость составила 38,7 % от уровня 1985 г., а число учтенных больных снизилось до 1662,4 на 100 000 населения (82,5 % от уровня 1987 г.), составив по России 2 474 201 человек [Кошкина Е.А., 1993]. Очевидно, заболеваемость алкогольными психозами более точно отражает уровень алкоголизации населения, чем приведенные статистические показатели, которые во многом определяются меняющимися условиями и характером работы наркологической службы.

На основе анализа некоторых статистических данных [Лисицын Ю.П., Сидоров П.И., 1990; Пелипас В.Е., Мирошниченко Л.Д., 1991; Кошкина Е.А., 1993] можно сделать вывод, что распространенность алкоголизма в нашей стране увеличивается, а тяжесть его болезненных проявлений неуклонно возрастает.

По данным ВОЗ (1997), в мире насчитывается 120 млн больных алкоголизмом (с "синдромом алкогольной зависимости"), а показатель распространенности 2 %. Алкогольная ситуация в развитых странах различна.

Согласно восьмому специальному отчету министра здравоохранения и социального обслуживания Конгрессу США по вопросу "Алкоголь и здоровье" (1993), в США душевое потребление алкоголя в 1989 г., после нескольких лет небольшого повышения, стало чуть ниже уровня 1977 г., при этом потребление крепких напитков значительно снизилось и составило 73 % от прежнего уровня. С 1982 по 1990 г. снизилось на 5—10 % число пьяных водителей, по вине которых происходили аварии со смертельным исходом. В 1979—1988 гг. отмечалась тенденция к снижению процента смертельных исходов, связанных с приемом алкоголя. Однако при всех этих переменах отправной точкой был чрезвычайно высокий уровень соответствующих показателей. Поэтому и поныне ситуация остается весьма серьезной: в 1988 г. приблизительно 15,3 млн американцев старше 18 лет по своему состоянию в той или иной мере соответствовали диагностическим критериям алкоголизма [Grant B.F. et al., 1991]. Ситуацию в США к середине 90-х годов M.A.Schuckit (1995) характеризует следующим образом: употребляют алкоголь в течение жизни 90 % американцев, систематически употребляют 60—70 %, имеют связанные с алкоголем проблемы более 40 %, злоупотребляют алкоголем 20 % мужчин и 10 % женщин, имеют алко-

гольную зависимость, т.е. страдают алкоголизмом, 10 % мужчин и 3,5 % женщин. Автор подчеркивает, что эти показатели имеют существенные различия в разных группах населения и зависят от социального положения и культурных особенностей. Наиболее высокие показатели отличают, с одной стороны, слои общества, имеющие высокий социальный статус в отношении образования и экономического обеспечения, а с другой — некоторые малообеспеченные группы населения. Распространенность алкоголизма в общем населении (по показателю lifetime prevalence) им определяется как 19 % среди мужчин и 3—5 % среди женщин, а злоупотребление алкоголем — 20 % среди мужчин и 10 % среди женщин. Начинают употреблять алкоголь чаще в возрасте 15—20 лет: пик же распространенности злоупотребления алкоголем приходится на 20—40 лет. Этим данным соответствуют и показатели распространенности алкоголизма, приводимые J.H.Jaffe (1995): в 1994 г. показатель распространенности злоупотребления алкоголем без зависимости был 9,4±0,5 %, алкоголизма, т.е. зависимости от алкоголя — 14,1±0,7 %.

"Алкогольная" смертность составила около 5 % от общей смертности. Среди более частых причин смерти оставались болезни сердца, злокачественные опухоли и цереброваскулярные поражения. Более того, при снижении процента связанных с приемом алкоголя дорожно-транспортных происшествий (ДТП) со смертельным исходом их число в 1990 г. по-прежнему составило 50 % от всех ДТП; при устойчивой тенденции постепенного снижения потребления спиртного школьниками старших классов в 1988 г. 92 % из них пробовали спиртное, уЗ систематически выпивали, более $^1/_3$ время от времени напивались до тяжелого опьянения.

В странах Европейского региона потребление чистого алкоголя в пересчете на душу населения в 1993 г. колебалось в широком диапазоне — от 2 л в Израиле до 22 л в Латвии [Harkin A.M. et al., 1997]. В ряде европейских стран, которые прежде возглавляли список потребителей алкоголя, в период с 1980 по 1992—1993 гг. произошло существенное снижение потребления — в Италии на 51 %, в Испании на 36 %, во Франции на 25 %. В целом по региону большее или меньшее снижение потребления алкоголя отмечено в 11 странах. Но вместе с тем в 21 стране (Латвия, Литва, Эстония, Польша, Македония, Чехия, Греция, Ирландия и др.) отмечалось увеличение его потребления.

В Венгрии в 1985—1986 гг. 25 % взрослого мужского населения были отнесены к проблемным или тяжелым пьяницам; 10 % всего населения злоупотребляют алкоголем. В Финляндии в 1994 г. около 5 % населения в возрасте старше 14 лет составили проблемные пьяницы. В Ирландии в 1991 г. среди 15-летних школьников 36 % мальчиков и 22 % девочек регулярно потребляли спиртное; среди 17-летних эти показатели составили соответственно 63 и 40 %, причем число пьющих девушек с 1984 по 1991 г. удвоилось.

При сопоставлении этих данных с показателями смертности от цирроза печени обнаружено отсутствие строгого параллелизма. В частности, Грузия с ее небольшим душевым потреблением абсолютного алкоголя (3 л) находится среди стран с высокой смертностью от цирроза печени (около 25 на 100 000 населения); в то же время Латвия при очень высоком уровне потребления (22 л) относится к странам с низкой смертностью от цирроза печени (около 11 на 100 000 населения).

Иначе обстоит дело с заболеваемостью алкогольными психозами: страны с самым высоким потреблением алкоголя (Латвия, Эстония, Словения, Финляндия, Польша, Литва и др.) отличаются высокими показателями (в Латвии — 67,8, в Финляндии — 61,2, в Эстонии — 53,8 на 100 000 населения). При этом отмечается быстрый рост заболеваемости за последние годы (в Эстонии — с 29 в 1990 г. до 53,8 в 1993 г.; в Финляндии заболеваемость в 1991 г. была вдвое выше, чем в 1980 г., причем наибольший рост приходится на последние 5 лет). В странах же с низким душевым потреблением алкоголя (Израиль — 2 л, Армения — 2,5 л, Грузия — 3 л, Норвегия — 5 л) заболеваемость алкогольными психозами находится на самом низком уровне (в Израиле — 1,3, в Армении — 2,3, в Грузии — 1,4, в Норвегии — 10,2 на 100 000 населения). Аналогичная закономерность проявляется в показателях смертности вследствие ДТП: они наивысшие в странах с самым высоким уровнем потребления алкоголя (в Латвии — 35, в Эстонии — 24 на 100 000 населения) и

минимальные там, где потребление спиртного низкое (Израиль и **Норвегия — по** 7 на 100 000 населения).

Соотношение женщин и мужчин среди больных алкоголизмом в развитых странах Европы и США находится между 1:5 и 1:2, хотя в недавнем прошлом оно составляло 1:12 и меньше. В нашей стране соотношение учтенных больных алкоголизмом женщин и мужчин в середине 80-х годов было 1:12, а в 1991 г. - 1:9 и в 1995 г. - 1:6.

КЛАССИФИКАЦИЯ АЛКОГОЛЬНЫХ ПСИХИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

Психические расстройства, обусловленные употреблением алкоголя, принято делить на группы в зависимости от длительности его приема: возникающие после однократных или эпизодических приемов и являющиеся результатом многократных его приемов на протяжении значительного времени (хронического употребления), а также в зависимости от наличия и отсутствия психотических расстройств.

Группы алкогольных расстройств:

I. ***Острая алкогольная интоксикация:***
- простое алкогольное опьянение;
- измененные формы простого алкогольного опьянения;
- патологическое опьянение.

II. ***Хронический алкоголизм;***

III. ***Алкогольные (металкогольные) психозы.***

Как и любая другая классификация болезней человека, приведенное разделение алкогольной патологии несколько схематично и условно. В клинической практике используются и другие диагностические классификации, которые будут даны при рассмотрении хронического алкоголизма.

ОСТРАЯ АЛКОГОЛЬНАЯ ИНТОКСИКАЦИЯ

Согласно МКБ-10, острая интоксикация алкоголем — это преходящее состояние, возникающее вслед за приемом алкоголя, который вызывает нарушения или изменения в физиологических, психологических или поведенческих функциях и реакциях.

Если все церебральные функции, на которые действует алкоголь, условно разделить на психические, неврологические и вегетативные, то еще более условно можно считать, что легкая степень алкогольного опьянения проявляется в основном психическими нарушениями, средняя степень — возникновением, помимо них, явных неврологических расстройств, тяжелая степень — нарушениями жизненно важных вегетативных функций при фактическом прекращении психической деятельности и глубоком угнетении двигательной и рефлекторной активности. Строго говоря, любая степень алкогольного опьянения характеризуется воздействием алкоголя на все три названные сферы функций, но, поскольку психические функции нарушаются раньше и сильнее других, эти нарушения следует считать ведущими.

Простое алкогольное опьянение

Алкогольное опьянение можно определить как психопатологический синдром, структура которого зависит от дозы принятого алкоголя, времени, истекшего с этого момента, и от биологических и психологических особенностей человека, подвергшегося алкогольной интоксикации. Степени алкогольного опьянения являются этапами динамики данного психопатологического синдрома.

Хотя простое алкогольное опьянение представляет собой в клиническом смысле психическую патологию, в юридическом смысле оно таковым не является и не избавляет человека от ответственности.

Приведенное узко клиническое определение алкогольного опьянения как психопатологического синдрома противостоит его широкой трактовке как неадекватного поведения или как состояния, при котором "изменяются нормальные реакции на окружающую внешнюю среду" [Стрельчук И.В., 1956]. В таком понимании оценка поведения и степень его адекватности зависят во многом от конкретных условий среды, их обыденности или экстремальности. Например, при концентрации алкоголя в крови 0,4 ммоль/л, когда нет никаких клинических признаков опьянения, мастерство водителей транспорта падает на 32 % [Wyss R., 1967]. Можно представить, что степень неадекватности реагирования резко возрастет, когда это коснется сверхвысоких скоростей и чрезвычайных ситуаций. Наоборот, в привычной и неторопливой деятельности человека обнаружить какие-либо отклонения в реакциях при употреблении им, например, бокала пива трудно.

Таким образом, клинический диагноз простого алкогольного опьянения не имеет универсального значения — он используется лишь при возникновении соответствующей необходимости. В других случаях диагностика ограничивается специальными тестами и применяются ведомственные инструкции.

Степени алкогольного опьянения. Как уже отмечалось, симптоматика алкогольного опьянения определяется в первую очередь концентрацией алкоголя в крови. При небольших концентрациях его в крови преобладает стимулирующий эффект.

Легкая степень алкогольного опьянения, при которой концентрация алкоголя в крови составляет от 20 до 100 ммоль/л (20—100 мг алкоголя на 100 мл крови), характеризуется обычно повышением настроения, многоречивостью, ускорением ассоциаций, увеличением амплитуды эмоциональных реакций, снижением самокритики, неустойчивостью внимания, нетерпеливостью и другими признаками преобладания психического возбуждения над торможением. При этом можно наблюдать некоторые неврологические (нарушение координации тонких движений, нистагм) и вегетативные (гиперемия лица, учащение пульса и дыхания, гиперсаливация) расстройства.

При опьянении средней степени (концентрация алкоголя в крови от 100 до 250 ммоль/л) психические реакции утрачивают живость, мышление становится замедленным, непродуктивным, суждения — тривиальными и плоскими, речь — персеверативной и смазанной. Резко затрудняются понимание и правильная оценка окружающего. Эмоциональные реакции огрубляются, приобретают брутальный характер, настроение склоняется к угрюмости, гневливости или тупому равнодушию.

Неврологические нарушения при опьянении средней степени проявляются в атаксии, некоординированности движений, дизартрии, ослаблении болевой и температурной чувствительности. Гиперемия лица сменяется цианотичной окраской и бледностью, нередко возникают тошнота и рвота.

Алкогольное опьянение тяжелой степени (при концентрации алкоголя в крови от 250 до 400 ммоль/л) выражается угнетением сознания — от оглушенности и сомноленции до комы. Иногда возникают эпилептиформные припадки. При более высоких концентрациях алкоголя в крови (до 700 ммоль/л) может наступить смерть от паралича дыхания.

Предельно переносимая концентрация алкоголя вариабельна. Описан случай, когда человек оставался в бодрственном состоянии и мог участвовать в разговоре при концентрации алкоголя в крови свыше 780 мг%.

Продолжительность алкогольного опьянения зависит от многих факторов (пол, возраст, расовые особенности, привыкание к алкоголю), но более всего — от количества потребленного алкоголя и его обменной трансформации в организме.

После алкогольного опьянения средней и особенно тяжелой степени на следующий день в течение нескольких часов остаются постинтоксикационные явления — головная боль, жажда, плохой аппетит, разбитость, слабость, тошнота, рвота, головокружение, тремор. Большое практическое значение имеет снижение работоспособности, степень выраженности которого зависит как от "алкогольного" фактора, так и индивидуальных особенностей пьющего. Во многом оно определяется и характером труда. Например, даже у опытных летчиков после легкого опьянения в течение 14 ч отмечается снижение профессиональных навыков.

С возрастом, а также в процессе систематического злоупотребления алкоголем время, необходимое для полного восстановления нормального состояния, увеличивается, а нарушения становятся тяжелее и разнообразнее. При продолжении систематического злоупотребления алкоголем формируется "симптом декомпенсации самочувствия" [Григорьев В.И., 1979]. В этих случаях самочувствие остается плохим в течение 1—2 дней после выпивки. Следующим этапом может стать перерастание постинтоксикационного синдрома в алкогольный абстинентный синдром.

Измененные формы простого алкогольного опьянения

Симптоматика острой алкогольной интоксикации во многом зависит от "почвы", на которую воздействует алкоголь. Наличие такой почвы (последствия ранее перенесенных заболеваний, травм, а также формирующаяся патология) приводит к возникновению измененных форм алкогольного опьянения. Среди них можно выделить следующие:

Дисфорический вариант опьянения — это состояние, когда вместо характерной для простого алкогольного опьянения эйфории с самого начала возникает мрачное настроение с раздражительностью, гневливостью, конфликтностью, склонностью к агрессии. Иными словами, легкая степень опьянения своим эмоциональным фоном напоминает среднюю степень, т.е. как бы несет в себе начало более тяжелого состояния. Такие особенности алкогольного опьянения нередко наблюдаются у больных хроническим алкоголизмом, а также при разного рода органической недостаточности головного мозга.

Параноидный вариант опьянения характеризуется появлением подозрительности, обидчивости, придирчивости, склонности толковать слова и поступки окружающих как стремление унизить, обмануть, насмеяться, одержать верх в соперничестве; возможны ревнивые переживания и

связанная с ними агрессия. Подобные черты поведения в опьянении встречаются у некоторых психопатических личностей — эпилептоидных, параноияльных, примитивных (особенно если они больны хроническим алкоголизмом).

Алкогольное опьянение с гебефренными чертами проявляется дурашливостью, стереотипиями, кривляньем, хаотическим дебоширством, однообразным звукоподражанием, бессмысленным буйством. Такие картины можно наблюдать при наличии латентного шизофренического процесса, а также у подростков и юношей.

Алкогольное опьянение с истерическими чертами — при наличии соответствующих личностных предпосылок (эгоцентризм, желание быть в центре внимания, склонность "эксплуатировать" сочувствие окружающих, стремление произвести яркое впечатление, превышение амбиций над способностями) алкогольное опьянение вызывает к жизни истерические механизмы, которые чаще всего проявляются демонстративными суицидальными попытками, театрализованным горестным аффектом, бурными сценами отчаяния, "сумасшествия" и др.

Патологическое опьянение

Термин "патологическое опьянение" не совсем точно отражает суть данного явления: оно представляет собой не столько результат алкогольной интоксикации, сколько выражение своеобразной идиосинкразии к алкоголю, которая может возникнуть при определенном сочетании ряда факторов (переутомление, вынужденная бессонница, психогении, органическая церебральная недостаточность и др.). Картина патологического опьянения и внешне мало напоминает алкогольное опьянение, поскольку отсутствуют нарушения статики и координации движений, а также пантомимические особенности, характерные для облика опьяневшего человека.

По существу патологическое опьянение — это транзиторный психоз, а в синдромологическом отношении — сумеречное состояние сознания. Выделяются две его формы — эпилептоидная и параноидная, которые различаются преобладанием тех или иных расстройств [Введенский И.Н., 1947].

При эпилептоидной форме болезненная симптоматика выражается в виде тотальной дезориентировки, отсутствия какого-либо контакта с окружающей действительностью, резкого моторного возбуждения с аффектом страха, гнева, злобы, с молчаливой, бессмысленной и жестокой агрессией, которая порой имеет характер автоматических и стереотипных действий.

При параноидной форме поведение больного отражает бредовые и галлюцинаторные переживания устрашающего содержания. О том же свидетельствуют отдельные слова, выкрики, команды, угрозы, хотя в целом речевая продукция больного скудна и малопонятна. Двигательная активность имеет относительно упорядоченный характер, приобретает форму сложных и целенаправленных действий (бегство с использованием транспорта, защита, нападение, совершаемые с большой силой).

Патологическое опьянение возникает внезапно и так же внезапно обрывается, часто заканчиваясь глубоким сном. Длится оно от нескольких минут до нескольких часов, оставляя после себя астению, головную боль, тотальную или парциальную амнезию. Полная амнезия более характерна для эпилептоидной формы, парциальная — с фрагментарными, иногда очень красочными, воспоминаниями — для параноидной формы.

ХРОНИЧЕСКИЙ АЛКОГОЛИЗМ

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Нозологическое обособление алкоголизма принадлежит M.Huss, который это сделал в 1852 г., т.е. 150 лет тому назад. Тогда представления о сути алкоголизма сводились в основном к алкогольной деградации психики. Последняя рассматривалась как результат пьянства. При этом само злоупотребление алкоголем как таковое к болезненным явлениям не причислялось. Оно расценивалось исключительно с морально-этических позиций или как выражение психопатии либо иной психической неполноценности [Schroeder P., 1912]. Более строгий медицинский подход к алкоголизму был выдержан в трудах отечественных психиатров. Так, С.С.Корсаков (1901) в отличие от M.Huss считал, что "само по себе пьянство является в большинстве случаев болезнью, притом весьма тяжелой". Аналогичного мнения придерживался Ф.Е.Рыбаков (1905), который изучал стадии пьянства как болезни в их соотношении с личностью больного.

В последующем значительный прогресс в изучении хронического алкоголизма был связан с исследованиями алкогольного абстинентного синдрома. В нашей стране начало ему положили работы С.Г.Жислина (1933—1935), который привлек внимание к этому синдрому, подчеркнув его специфичность, диагностическую надежность и непосредственное отношение к патогенезу болезни. В свете особенностей алкогольного абстинентного синдрома с его динамизмом и яркостью клинических проявлений хронический алкоголизм стал рассматриваться как заболевание в значительной мере функциональное, характеризующееся симптоматикой, отражающей активные патогенетические механизмы.

И, наконец, в 40—50-х годах внимание исследователей сосредоточилось на феномене патологического влечения к алкоголю, что оказало большое влияние на все последующие работы по проблеме алкоголизма. Большой вклад в эту область внес И.В.Стрельчук (1940, 1949, 1956, 1966, 1973). Почти одновременно с ним начал публиковать свои работы E.Jellinek (1942, 1946, 1955). Если первый подчеркивал, что патологическое влечение к алкоголю — самый ранний и постоянный (стержневой) признак алкоголизма, то второй развивал идею о патологическом влечении как о центральном механизме заболевания, который играет двоякую роль: во-первых, толкает, вопреки всяческим препятствиям, к нарушению установившегося режима трезвости и, во-вторых, не позволяет удержаться на нормальном уровне потребления спиртного, т.е. ведет к злоупотреблению алкоголем.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ЗАКОНОМЕРНОСТИ ТЕЧЕНИЯ

Основу клинической картины алкоголизма составляют три синдрома — *патологическое влечение к алкоголю, алкогольный абстинентный синдром и алкогольная деградация личности.*

Эти основные синдромы относятся к общим признакам, объединяющим все клинические варианты алкоголизма. Они последовательно формируются в процессе развития заболевания. Рассмотрим каждый из основных синдромов.

Патологическое влечение к алкоголю

Термин "патологическое влечение к алкоголю" предполагает существование непатологического влечения. Понятие "*непатологическое*", или "*нормальное*", влечение к алкоголю означает, что потребление спиртного является

психологически понятным (оно служит целям наладить социальные контакты, преодолеть застенчивость, расслабиться, успокоиться и т.п.) и закреплено обычаями и традициями.

В отличие от нормального *патологическое влечение* к алкоголю является самодовлеющим и господствующим мотивом поведения. Потребление спиртного в этом случае не служит каким-либо определенным целям, кроме одной — достигнуть состояния опьянения, т.е. алкогольное опьянение становится самоцелью. Следовательно, патологическое влечение к алкоголю нельзя постигнуть с позиций здравого смысла, оно психологически непонятно, к нему неприложимы различные "мотивационные" объяснения. Речь идет о доминантной природе патологического влечения к алкоголю, которая определяет вытеснение прочих интересов и существенных мотивов человеческой активности. Патологическое влечение, обусловливающее неконтролируемое избыточное употребление алкоголя, сопряжено с токсическим поражением мозга и организма больного в целом. Следствием алкогольного поражения мозга, естественно, является ослабление мозговых функций, в первую очередь высших психических, что неизбежно ведет к усилению патологической доминанты со всеми свойственными алкоголизму последствиями.

Патологическое влечение к алкоголю и утрата контроля. Важнейший клинический признак алкоголизма — утрата количественного и ситуационного контроля над приемом алкоголя. Утрата количественного контроля выражается характерной фразой: "Первую рюмку беру я сам, вторая хватает меня". Это означает, что больной, начав пить, не волен вовремя остановиться и неминуемо напивается допьяна. Утрата ситуационного контроля проявляется в "сужении репертуара потребления" (определение, содержащееся в МКБ-10), когда человек продолжает потреблять алкоголь в обычном для себя стиле, не обращая внимание на разные обстоятельства — неподходящее окружение, рабочий день, возможные негативные последствия и т.д.

На пути к подобным крайним проявлениям утраты контроля эпизодически наблюдаются вполне приемлемые формы потребления спиртного, которые со временем становятся более редкими. По мнению A.M.Ludwig (1981), патологическое влечение надо рассматривать как необходимое, но не абсолютное условие утраты контроля, ибо благоприятствующие или препятствующие этому обстоятельства до поры продолжают играть свою роль, определяя характер "алкогольного" поведения. Здесь многое зависит от силы влечения и от упроченности патологической алкогольной доминанты: на начальных этапах болезни влечение обостряется в большей степени под влиянием внешних факторов, но в дальнейшем оно становится относительно автономным, подчиняясь внутренним закономерностям.

Первичное и вторичное патологическое влечение к алкоголю. С середины 50-х годов в клинической практике постепенно утвердилась тенденция различать две разновидности патологического влечения к алкоголю — первичное и вторичное.

Первичное влечение, или "психическая зависимость", появляется на фоне более или менее продолжительного воздержания от спиртного, когда уже миновали последствия алкогольной интоксикации; оно "ответственно" за возобновление потребления алкоголя. Вторичное влечение, или "физическая зависимость", возникает под влиянием выпитого алкоголя — в периоде алкогольного опьянения или в периоде похмелья; оно определяет неспособность больного удержаться от дальнейшего потребления спиртного.

Дифференциация первичного и вторичного влечения к алкоголю отражает разные механизмы его обострения, но абсолютизировать такого рода различия было бы неправильно, так как природа самого влечения в любом случае одна и та же — патологическая доминанта, которая может оживляться через внешнюю рецепцию, т.е. под влиянием окружающей среды, или через внутреннюю рецепцию, т.е. под влиянием алкоголя и связанных с ним изменений внутренней среды. В доказательство последнего A.M.Ludwig (1981) вызывал обострение патологического влечения к алкоголю путем назначения малых доз тетрагидроканнабинола, который действует на те же интероцепторы, что и алкоголь.

Феноменология и компоненты патологического влечения к алкоголю. Патологическое влечение к алкоголю представляет собой многокомпонентную структуру, в которой можно выделить все составляющие психической деятельности — идеаторную (мысленную), поведенческую (волевую, деятельностную), эмоциональную, сенсорную и вегетативную.

К идеаторным проявлениям патологического влечения к алкоголю относятся разнообразные точки зрения, убеждения и размышления больных, появление и содержание которых тесно связаны с возникновением, силой и динамикой влечения к алкоголю. Они всегда достаточно ярко отражены в высказываниях пациентов. С одной стороны, мнения и суждения больных по вопросам приема алкоголя, пьянства, лечения, весьма переменчивы, будучи "продиктованы" влечением меняющейся интенсивности, а с другой стороны, в результате личностной переработки и усвоения они могут существовать и относительно автономно, формируя "алкогольное мышление" [Thiebout H., 1945].

Примером идеаторных проявлений патологического влечения к алкоголю являются защита больным "права" употреблять алкоголь как одного из неотъемлемых прав личности, его убежденность в необходимости употреблять алкоголь — для наиболее полного удовлетворения духовных и физических потребностей, отрицание или преуменьшение собственного пьянства, игнорирование очевидных фактов, противоречивость суждений о сложившейся ситуации, тенденция к смешению причины и следствия, сомнения, колебания, поиски компромиссов по вопросам пьянства и трезвости, размышления о неизбежности пьянства, пассивное и покорное отношение к нему, горькое осознание своей неспособности противостоять тяге к спиртному.

Поведенческие проявления патологического влечения к алкоголю индивидуальны. И тем не менее они очень типичны и весьма однозначны. Входя в состав симптомокомплекса влечения, поведенческие проявления имеют большую диагностическую ценность, так как несут в себе значительную долю нозологической специфичности.

Поведенческая компонента влечения — едва ли не самый чувствительный показатель состояния конкретного больного в данное время. Смакование алкогольной тематики в беседах, стремление уклониться от лечения, недовольство больничным режимом, враждебность и оппозиционность к лицам, навязывающим трезвость, "эксперименты" с алкоголем, непоседливость, суетливость, рассеянность, просьбы о дополнительном лечении, показной пафос в осуждении пьянства — это далеко не полный перечень поведенческих признаков влечения к алкоголю у больных алкоголизмом (речь идет, разумеется, о признаках влечения в периоде более или менее длительного воздержания от алкоголя; в противном случае вполне достаточным и очевидным признаком влечения к алкоголю является само пьянство).

Эмоциональная составляющая патологического влечения к алкоголю характеризуется двумя особенностями: с одной стороны, она наиболее облигатна и обычно находится как бы на "фасаде" всего симптомокомплекса влечения, а с другой стороны (как и близкая к ней вегетативная компонента), в отличие от идеаторных и поведенческих проявлений относительно малоспецифична и диагностически неоднозначна.

Как известно, в патологии человека, в том числе и в психической, ни один из взятых в отдельности симптомов не обладает достаточной нозологической специфичностью [Снежневский А.В., 1969; Морозов Г.В., 1988], так как не может отражать многокомпонентность патогенетического механизма. Это положение касается всех перечисленных составляющих патологического влечения к алкоголю, но особенно — эмоциональной. Определить природу эмоциональных нарушений, в частности их принадлежность к патологическому влечению к алкоголю, можно только при наличии всего симптомокомплекса влечения.

Самым частым эмоциональным проявлением патологического влечения к алкоголю являются дисфорические расстройства разной тяжести — от ворчливости, недовольства, угрюмости до напряженности, подавленности, ощущения внутреннего дискомфорта, взрывчатости, агрессивности. Недедки нарушения, более близкие к депрессии: хмурый вид, необщительность, бездеятельность, неряшливость, жалобы на скуку и однообразие жизни, безразличие к окружающему. Однако от типичной депрессии они отличаются отсутствием заторможенности и характерных суточных колебаний настроения, а также экстрапунитивными тенденциями, т.е. склонностью винить во всем окружающих и судьбу, но не себя, а также отсутствием характерных для депрессии соматических расстройств.

В ряде случаев, при определенных клинических вариантах патологического влечения к алкоголю, эмоциональная компонента выражается преимущественно тревогой. При этом больного тяготят мрачные предчувствия, пугающая неопределенность будущего, ощущение беспомощности, напряженное ожидание надвигающегося "срыва"; больной не находит себе места, беспокоен, назойлив, капризен, сомневается в эффективности лечения, плохо спит.

Влечение к алкоголю у больных алкоголизмом, особенно у женщин, нередко проявляется эмоциональной лабильностью — обидчивостью, слезливостью, чувством жалости к себе, одиночества, обостренной восприимчивостью к неприятным разговорам и беседам на темы, касающиеся алкогольных и других проблем, которые вызывают волнение, сердцебиение, различные тягостные ощущения вегетативного характера. Спустя некоторое время такая реакция обычно проходит, и настроение отчасти нормализуется.

Возможны смешанные состояния, включающие тоскливость, тревожность, раздражительность и неустойчивость эмоций.

Сенсорная компонента патологического влечения к алкоголю является свидетельством активности болезненного процесса и отражает высокую интенсивность влечения. Свои ощущения больные передают в выражениях типа "зубы сводит", "сосет под ложечкой", "спазмы во рту", "раздирает", "сердце трепещет" и др. Поскольку в таких случаях интенсивность влечения не вызывает трудностей в его обнаружении, то сенсорная компонента большого диагностического значения не имеет. Тем не менее она может стать основой своеобразного клинического варианта влечения.

Вегетативное сопровождение обострений патологического влечения к алкоголю столь же разнообразно и малоспецифично, как и эмоци-

ональное. Среди обилия вегетативных сдвигов в качестве относительно специфичных для этих состояний можно выделить "алкогольные" сновидения, которые нарушают сон, будоражат, оставляют сильное впечатление у больного, вызывают у него волнение при их воспроизведении. Они могут появляться среди полного благополучия, задолго до манифестации патологического влечения к алкоголю; затем, обычно по истечении недели, ухудшается настроение, возникают сомнения в необходимости продолжать лечение, меняется поведение и др.

Вегетативным проявлением влечения служат также мимические реакции — заметное оживление, блеск глаз, покраснение или побледнение лица, саливация, глотательные движения, облизывание губ при достаточно конкретном упоминании или разговоре о спиртных напитках.

Возможны и неспецифичные вегетативные сдвиги, представляющие собой нарушение баланса между симпатическим и парасимпатическим отделами вегетативной нервной системы; они могут быть выявлены специальными тестами (вариационная пульсометрия и др.), служат самой устойчивой составляющей синдрома патологического влечения к алкоголю и в процессе стабилизации ремиссии затухают в последнюю очередь [Дубинина Л.А., 1996].

Психопатология влечения к алкоголю. Существуют две основные формы влечения к алкоголю — тотальная (генерализованная) и парциальная (локализованная).

Тотальная (генерализованная) форма патологического влечения к алкоголю характеризуется наличием у больного довольно прочной и эмоционально насыщенной системы взглядов на роль и место алкоголя, определяющей его поведение и даже формирующей его жизненные принципы. Влечение к алкоголю владеет интересами, мыслями и представлениями больного, детерминирует круг его общения, симпатии и антипатии, оценку человеческих достоинств, тематику воспоминаний, разговоров, сновидений и т.д. "Позитивное" отношение к алкоголю порой приобретает "мировоззренческий" характер: попытки лишить его возможности употреблять алкоголь больной расценивает как покушение на его права и свободу и активно им противится. При этом нередко даже те больные, которые в прочих отношениях обнаруживают довольно высокий интеллектуальный **уровень,** проявляют странную неспособность разобраться в ситуации, созданной злоупотреблением алкоголем, противоречивость и однобокость суждений по этим вопросам, беспомощность при необходимости объяснить причины "срывов", поразительную непроницаемость к доводам рассудка. Больные путают причины и следствия пьянства, игнорируют очевидные факты. Следовательно, имеется искаженное и не поддающееся коррекции отражение в их сознании реальной действительности.

В стационаре, т.е. при вынужденном воздержании от алкоголя, больные часто конфликтуют, не подчиняются режиму, не участвуют в общих делах, отказываются от лечения, настойчиво, под разными предлогами стремятся к выписке. Преобладают дисфорическая окраска настроения, чувство дискомфорта, внутренней напряженности.

Все вышеперечисленное дает основание считать, что данная форма патологического влечения к алкоголю очень близка к сверхценным и паранойяльным расстройствам.

Парциальная (локализованная) форма влечения отличается тем, что оно отделено и противопоставлено личности больного. Такое влечение встречает сопротивление личности, причиняет страдание или пере-

живается как помеха, как нечто чуждое интересам больного, служит источником внутренней напряженности и утомительной борьбы за сохранение трезвости. При этом больной, как правило, осознает наличие тяги к алкоголю, способен ее предметно описать в самых живых подробностях, жалуется на нее, просит помочь, применить радикальные методы лечения. В эмоциональной сфере преобладают тревога, эмоциональная лабильность или своеобразная взбудораженность. Чем интенсивнее влечение к алкоголю, тем больше оно приобретает сенсорную окраску; при малой интенсивности влечения (например, в продромальном периоде рецидива заболевания) оно имеет форму размышлений, сомнений, представлений и воспоминаний. При очень небольшой интенсивности влечение становится неосознаваемым и проявляется лишь в усилении контрастных переживаний — горячего желания излечиться, гневного осуждения пьянства, прокламирования достоинств будущей трезвости.

Итак, парциальная форма патологического влечения к алкоголю в психопатологическом отношении очень близка к навязчивым состояниям.

Кроме двух основных клинических форм, есть и промежуточные, переходные.

Феномен "сенсоризации" патологического влечения к алкоголю, связанный с увеличением его интенсивности, в некоторых случаях достигает уровня галлюцинаторных расстройств. При этом больные изредка или регулярно ощущают явственный запах и вкус водки или вина с характерным пощипыванием по краям и на кончике языка, сопровождающиеся обильным слюноотделением, чувством дискомфорта, подавленностью и тревогой.

В некоторых случаях, особенно на поздних этапах тяжело протекающего алкоголизма, влечение к алкоголю возникает в виде приступов, которые развиваются остро, внезапно, без каких-либо предваряющих или провоцирующих событий, сопровождаются бурными вегетативными колебаниями (побледнение, головокружение, сердцебиение, "спазмы" в животе и др.), малодифференцированным мучительным чувством, похожим на тревогу, некоторым сужением сознания, иногда даже частичной амнезией периода максимальных расстройств. При этом в поведении больного прослеживается безотчетное, слепое и властное стремление к спиртному, напоминающее автоматические действия в рамках психических эквивалентов эпилептических приступов. Характерной особенностью синдромальной структуры подобного пароксизма влечения к алкоголю является полная или почти полная редукция идеаторной компоненты, что выражается в отсутствии у больного во время приступа каких-либо размышлений, сомнений, планирования и критической оценки своих действий. Наоборот, резко усиливаются эмоциональная и вегетативная компоненты, которые, тесно переплетаясь друг с другом, приобретают ярко выраженную сенсорную окраску. Симптоматика таких приступов влечения к алкоголю сближает их с диэнцефальными пароксизмами, что говорит о заинтересованности межуточного мозга.

Помимо вышеописанных манифестных приступов патологического влечения к алкоголю, которые, как было сказано, наблюдаются сравнительно редко и на поздних этапах алкоголизма, гораздо чаще и раньше отмечается стертая и малозаметная пароксизмальная симптоматика влечения. При этом влечение имеет форму рудиментарных приступов, которые, как и манифестные, характеризуются безотчетностью, незапланированностью, внезапностью, т.е. отсутствием идеаторной составляющей, но отличаются отсутствием также и заметных эмоционально-вегетативных сдвигов. Из этого вытекает

сходство с импульсивностью (по типу "короткого замыкания"): при самом искреннем и серьезном желании больные не в состоянии объяснить, как и почему, находясь в полном психическом и физическом благополучии, когда ничто не предвещало "срыв", они неожиданно для себя вдруг приняли спиртное и тут же погрузились в тяжелый запой.

Отмечавшееся сходство тотальной (генерализованной) формы патологического влечения к алкоголю с паранойяльными расстройствами (ошибочные суждения, возникающие на болезненной основе, не поддающиеся коррекции, эмоционально заряженные, монотематичные, систематизированные, определяющие поведение) не означает идентичности этим расстройствам. Всякий паранойяльный бред, несмотря на его монотематичность, вырастает на базе определенных общих патологических свойств психики, нарушающих ее "созвучие" с окружающим миром ("бред делает человека одиноким", *по А.В.Снежневскому*). В приведенном случае этого нет, ибо, определяясь природой ее материального носителя — патологического влечения к алкоголю, "паранойяльность" у больных алкоголизмом отличается **инкапсулирован**ностью и меньшим постоянством. Напротив, она изменчива и обратима, не обладает тенденцией к саморазвитию. Паранойяльность при патологическом влечении к алкоголю не коренится в психической структуре человека, являясь по отношению к ней чисто экзогенным образованием. Поэтому было бы ошибочным считать больного алкоголизмом бредовым больным, с вытекающими правовыми и организационными следствиями.

Сходство другой основной формы — парциальной — с навязчивыми состояниями тоже не абсолютно. У больных алкоголизмом сам предмет и содержание навязчивости — употребление алкоголя имеет свойства соблазна, и переживание его чуждости интересам личности формируется лишь по мере накопления отрицательного опыта пьянства. В отличие от этого подлинные навязчивости характеризуются, как правило, неприятным содержанием или нелепостью, изначально отвращающими и пугающими больного.

Сходство симптоматики патологического влечения к алкоголю с паранойяльными, навязчивыми, галлюцинаторными и пароксизмальными расстройствами свидетельствует о близости патогенетических механизмов и подсказывает пути возможного терапевтического воздействия.

Алкогольный абстинентный синдром

Алкогольный абстинентный синдром (АЛС) — это комплекс вегетативных, соматических, неврологических и психических нарушений, возникающих у больных алкоголизмом вслед за прекращением или резким сокращением более или менее длительного и массивного пьянства.

Структура **ААС.** Многие нарушения, свойственные ААС (головная боль, головокружение, астения, чувство разбитости, жажда, обложенность языка, тошнота, вздутие живота, жидкий стул, повышение АД, неприятные ощущения или боли в области сердца, плохое настроение и др.), встречаются не только у больных алкоголизмом, но и у прочих лиц, находящихся в похмельном состоянии, т.е. в периоде после злоупотребления алкоголем. Как в рамках простого похмельного (постинтоксикационного) состояния, так и у больных алкоголизмом, т.е. в структуре ААС, перечисленные симптомы тем тяжелее, разнообразнее и чаще, чем старше человек и чем хуже его исходное соматоневрологическое состояние (у больных алкоголизмом оно является также следствием тяжести и давности основного заболевания).

Они нозологически неспецифичны, хотя и составляют значительную часть симптоматики ААС.

На другом полюсе клинической картины ААС находятся нарушения, составляющие коренное отличие алкогольного абстинентного синдрома от постинтоксикационного состояния. Это признаки вторичного патологического влечения к алкоголю, которое, как уже было сказано, бывает только у больных алкоголизмом. К ним относятся сильное желание выпить спиртное (опохмелиться), внутренняя напряженность, раздражительность, дисфория, подавленность, двигательное беспокойство.

Промежуточное положение между неспецифичными и нозологически специфичными расстройствами занимают те нарушения, которые связаны преимущественно с хронической алкогольной интоксикацией ЦНС и потому лишь относительно специфичны для больных алкоголизмом. Среди них — прерывистый, поверхностный, тревожный сон, яркие, беспокойные, пугающие сновидения, вздрагивание, гиперакузия, отдельные слуховые и зрительные обманы, гипнагогические галлюцинации, идеи отношения и виновности, крупный тремор всего тела или рук, век, языка, эпилептические припадки, нистагм, потливость, тахикардия и др.

В некоторых случаях, когда больные алкоголизмом очень молоды и обладают достаточными компенсаторными возможностями, а болезнь имеет сравнительно небольшую давность, симптоматика ААС ограничивается вторичным патологическим влечением к алкоголю с незначительно выраженными вегетативными нарушениями (потливость, тахикардия, усиленный дермографизм). На этом основано мнение о нередком отсутствии ААС у юношей и на начальных этапах алкоголизма.

У некоторых больных на фоне многомесячного воздержания от алкоголя иногда возникают состояния, полностью или частично повторяющие картину ААС, хотя они представляют собой обострения первичного патологического влечения к алкоголю. Такого рода состояния получили названия "сухая абстиненция", "протрагированный абстинентный синдром".

Таким образом, структура ААС состоит в основном из двух частей — группы признаков патологического влечения к алкоголю, которые несут в себе нозологическую специфичность, и разнообразных неспецифичных или малоспецифичных расстройств, возникающих в результате токсического действия алкоголя в сочетании с другими патогенными факторами и определяющих индивидуальные особенности ААС у конкретного больного.

Клинические варианты ААС. Выделяют несколько клинических вариантов синдрома.

Нейровегетативный вариант — это базовый вариант, наблюдаемый в любом случае ААС и способный "обрастать" дополнительной симптоматикой. Такой вариант ААС характеризуется плохим сном, астенией, вялостью, потливостью, отечностью лица, плохим аппетитом, жаждой, сухостью во рту, повышением или понижением АД, тахикардией, тремором пальцев рук.

Церебральный вариант определяется в том случае, если нейровегетативные нарушения сопровождаются сильной головной болью с тошнотой, головокружением, гиперакузией, резким вздрагиванием, обмороками, эпилептиформными припадками.

При висцеральном, или соматическом варианте преобладают боли в животе, тошнота, рвота, метеоризм, жидкий стул, субиктеричность склер, стенокардия, сердечная аритмия, одышка.

Наличие значительно выраженных психических расстройств — суици-

дальные мысли и поведение, тревога, страх, подавленность, дисфория, идеи отношения и виновности, тотальная бессонница, гипнагогические галлюцинации, слуховые и зрительные иллюзорные обманы, яркие "приключенческие" сновидения, просоночные состояния с временной дезориентировкой в окружающем — означает развитие психопатологического варианта ААС.

Многие клиницисты подчеркивают патогенетическую связь такого варианта ААС с острым алкогольным психозом в виде белой горячки [Жислин С.Г., 1935; Банщиков В.М., Короленко Ц.П., 1968]. До сих пор остается нерешенным поставленный С.Г.Жислиным (1931) вопрос, почему одни больные, несмотря на многолетнюю историю тяжелых похмельных состояний, не заболевают белой горячкой, а другие, наоборот, очень склонны к возникновению психоза даже при малой выраженности ААС. В настоящее время большое значение в связи с этим придается наследственному предрасположению.

Выделение разных клинических вариантов ААС имеет существенное практическое значение, поскольку указывает на неполноценность соответствующих органов и систем и способствует подбору дифференцированной восстановительной терапии [Плетнев В.А., 1992, 1993].

Алкогольный абстинентный синдром возникает в период от 6 до 48 ч после последнего употребления спиртного [Victor M., 1983] и длится от 2—3 дней до 2—3 нед [Жислин С.Г., 1965]. Несмотря на его сравнительную быстротечность, он сопровождается значительными патологическими изменениями важных органов и систем. В частности, перевозбуждение симпатического отдела вегетативной нервной системы и избыточная продукция гормонов надпочечников приводят к нарушениям функции мозговых структур, имеющих отношение к процессам памяти и к эмоциональной сфере [Sapolsky R.M. et al., 1986; Linnoila M., 1987]; резкое повышение уровня катехоламинов оказывает токсическое действие на сердечную мышцу, что проявляется снижением ее сократительной способности, аритмиями, фибрилляцией и нередко служит причиной внезапной смерти [Нужный В.П. и др., 1995].

Алкогольная психическая деградация

Как известно, общим для всех видов психической деградации, независимо от их нозологической принадлежности, является интеллектуальное снижение. Но при разных заболеваниях оно имеет некоторые особенности в виде акцентов — на снижении критики, памяти, психической подвижности и др.

Отличительной особенностью алкогольной деградации является акцент на нравственно-этическом снижении: беспечность, ослабление чувства совести и долга, утрата разносторонних интересов, эгоизм, паразитические тенденции, эмоциональное огрубление, поверхностность, лживость и др. Эти свойства возникают у больных алкоголизмом очень рано, едва ли не с самого начала болезни [Bleuler E., 1912], и относительно изменчивы. Во время ремиссий алкоголизма они могут претерпевать обратное развитие, хотя и не полное. Нравственно-этическое снижение при алкоголизме непосредственно связано с выраженностью патологического влечения к алкоголю, являясь своего рода его преломлением, или аспектом. Таким образом, кардинальный синдром алкоголизма — патологическое влечение к алкоголю

входит в структуру алкогольной деградации, придавая ей нозологическую специфичность.

Алкогольной деградации свойственно также интеллектуальное снижение. Оно связано с токсическим действием алкоголя на мозг и потому возникает сравнительно поздно. Выраженность интеллектуального снижения пропорциональна давности и тяжести алкогольной интоксикации и общему объему потребленного алкоголя.

Возможно, что причиной ослабоумливающего процесса при алкоголизме служит не только прямое действие алкоголя на мозг, но и его опосредованное влияние через алкогольное поражение печени, которое также ведет к токсической энцефалопатии.

Выраженное интеллектуальное снижение с ухудшением способности к абстрактному мышлению и решению конкретных проблем, памяти и психомоторных реакций выявляется у 45—70 % больных алкоголизмом [Parsons O., Leber W., 1981; Eckardt M., Martin P., 1986]. На отдаленных этапах болезни развивается слабоумие, которому на ранних стадиях заболевания предшествуют неврозоподобные и психопатоподобные расстройства.

Неврозоподобные расстройства у больных алкоголизмом отличаются от подлинно невротических отсутствием признаков психогении, преобладанием астении, меньшей эмоциональной насыщенностью, меньшей фиксацией на них, диффузностью, множеством тягостных вегетативных ощущений, с которыми больные предпочитают бороться с помощью спиртного. Плохой сон, утомляемость, нетерпеливость, рассеянность, раздражительность в сочетании с патологическим влечением к алкоголю — все это при достаточной в целом социально-трудовой адаптации определяет "шаблонизацию" выполняемой работы [Лисицын Ю.П., Сидоров П.И., 1990], отсутствие творческого поиска и стремления к новому, пассивность и леность, невнимательность и небрежность, равнодушие и халатность, уклонение от семейных и домашних обязанностей, охлаждение к прежним увлечениям и интересам. Определенная сохранность социально-трудовой адаптации основана на профессиональном опыте и знаниях, на сохранившихся социальных и персональных связях, а также использовании особенностей производства.

Психопатоподобные нарушения возникают на начальных этапах алкогольного снижения личности, когда обнажаются, утрируются и заостряются характерологические особенности, которые прежде составляли лишь своеобразие личности. В результате у практически здоровых до того людей появляются личностные аномалии. Психопатизация, формирующаяся таким образом, отличается от истинных психопатий наличием общего интеллектуального и личностного снижения: мышление становится малопродуктивным, суждения — поверхностными и стандартными, личность — гораздо грубее и проще.

У больных алкоголизмом из психопатических черт преобладают черты неустойчивой, возбудимой и истерической психопатии, реже встречаются психопатические личности эпилептоидного, астенического и шизоидного типа.

Психопатоподобные проявления обычно усиливаются в состоянии опьянения и в похмелье. Со временем, по мере углубления алкогольнрго психического дефекта, психопатоподобные изменения личности нивелируются, их различия смываются, уступая место картине органического поражения мозга, в связи с развитием алкогольной энцефалопатии.

Процесс заострения черт преморбидного характера при алкоголизме далеко не всегда достигает психопатического уровня. По крайней мере, в

условиях наркологического стационара, пребывание в котором служит нелегким испытанием для адаптационных способностей личности, психопатоподобные проявления отмечаются не более чем у 5—7 % больных алкоголизмом. Резко выраженные психопатоподобные проявления алкогольной деградации в большинстве случаев обусловлены не только алкогольной интоксикацией, но и преморбидными аномалиями личности (примитивизм, психопатические черты), которые в ходе алкогольной болезни гипертрофируются и принимают почти гротескный характер [Павлова О.О., 1992].

Ко времени, когда на первый план в картине алкогольной деградации выходят различные варианты *слабоумия* (эйфорическое, амнестическое, аспонтанное), во всей тяжести проявляется и связанная с алкогольной интоксикацией многообразная соматическая и неврологическая патология — жировая инфильтрация печени (до 90 % всех больных), алкогольный гепатит (до 40 %), алкогольный цирроз печени (до 20 %), панкреатит (до 75 % всех случаев панкреатита имеют алкогольное происхождение) [Gitlow S., 1988], кардиомиопатия (20—30 % случаев — алкогольного генеза), сердечные аритмии (мерцательная аритмия — у 63 % больных алкоголизмом и лишь у 33 % лиц, не злоупотреблявших алкоголем) [Regan T., 1990], гипертоническая болезнь, мозговые инсульты, полиневропатия, ослабление иммунной системы и связанная с этим подверженность инфекциям и злокачественным опухолям. Все это дало основание некоторым исследователям [Tarter R., Edwards K., 1986] расценить алкогольную деградацию как ускорение обычного процесса старения организма.

К сказанному можно добавить, что алкогольную деградацию далеко не всегда удается обнаружить при обычном клиническом обследовании. Важным подспорьем при этом оказывается изучение симптоматики алкогольного опьянения у конкретного больного, а именно выявление измененных, атипичных его форм. Они возникают вследствие "измененной алкоголизмом почвы" [Жислин С.Г., 1965] и служат как бы лакмусовой бумажкой будущих стойких и явных изменений личности.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КЛАССИФИКАЦИИ ХРОНИЧЕСКОГО АЛКОГОЛИЗМА

Клиническая диагностика хронического алкоголизма строится на принципе стадийности, оценке прогредиентности и типа злоупотребления алкоголем.

Принцип стадийности предполагает понимание алкоголизма как единого заболевания [Стрельчук И.В., 1940, 1949, 1956, 1973; Портнов А.А., 1959; Банщиков В.М., Короленко Ц.П., 1968; Портнов А.А., Пятницкая И.Н., 1973; Иванец Н.Н., 1988, 1995; Jellinek E., 1946, 1952; Gitlow S., 1988; Bucholz K. et al., 1995].

Существует также принцип поливалентности, в котором делается акцент на многообразие клинических форм алкоголизма, развитие которых не подчиняется единым закономерностям, так как их формирование определяется многими факторами, в том числе структурой личности, скрытой патологией эмоциональной сферы, невротизмом, социальной средой и др. [Miller W., 1976; Marlatt G., 1981; Shuckit M, 1995], а также установившейся формой потребления алкоголя [Банщиков В.М., Короленко Ц.П., 1973; Jellinek E., 1960].

В соответствии с принципом стадийности ***в большинстве классификаций***

выделяется 3 стадии хронического алкоголизма — начальная (I), средняя (II) и конечная (III).

Естественно, постулирование ограниченного числа отдельных стадий искусственно разрывает континуальность болезненного процесса. Поэтому обоснованы попытки дополнительного введения в клинический обиход двух переходных стадий [Иванец Н.Н., 1988]. Тем не менее в клинической практике при диагностике хронического алкоголизма традиционно используются упомянутые 3 стадии.

Процессуальность алкоголизма, помимо трансформации симптоматики, характеризуется также скоростью этих изменений. Соответственно этому выделяются низкий, средний и высокий темп прогредиентности, каждый из которых, как правило, изначально присущ тому или иному больному [Ураков И.Г., Куликов В.В., 1977]. Все остальные характеристики можно считать производными от стадии и темпа прогредиентности болезненного процесса.

Стадии алкоголизма

Стадии заболевания являются выражением процессуального характера алкоголизма. Они различаются между собой как качественными особенностями, так и тяжестью расстройств.

Наибольшие трудности для диагностики представляет I (начальная) стадия, которая находится на границе между болезнью и отсутствием таковой. Граница эта размыта в силу плавного перехода от простого злоупотребления алкоголем (бытовое пьянство) к патологическому влечению. Эта стадия характеризуется патологическим влечением к алкоголю, неврозоподобными расстройствами, которые, как уже указывалось, определяют изменения поведения и социального облика больного.

На этой стадии изменяется также симптоматика алкогольного опьянения в сторону уменьшения выраженности эйфории, появления раздражительности, грубости, агрессивности, придирчивости. Во время опьянения более отчетливо выявляется заострение преморбидных личностных особенностей — бахвальство, эгоцентризм, обидчивость, ригидность. Кроме того, наблюдается значительный рост толерантности к алкоголю (в 2—3 раза по сравнению с начальной).

Уже в I стадии при алкоголизме у всех больных происходят отчетливые изменения функционального состояния периферических нервов: с помощью электронейромиографии выявляется резкое снижение скорости проведения нервного импульса и его амплитуды [Демидов А.Н., 1994].

Все это, несмотря на отсутствие явных признаков алкогольного абстинентного синдрома, свидетельствует о реальном существовании начальной стадии алкоголизма.

Вторая стадия алкоголизма отличается от I стадии наличием алкогольного абстинентного синдрома. Имеющееся в структуре этого синдрома вторичное патологическое влечение к алкоголю изменяет характер злоупотребления спиртным: регулярное опохмеление все чаще ведет к последующему неконтролируемому поглощению алкоголя и дальнейшему ежедневному пьянству, т.е. к формированию запойного либо постоянного типа злоупотребления алкоголем. Возникновению запоев сопутствуют все более углубляющиеся эмоциональные нарушения в виде предшествующих депрессивно-дисфорических или депрессивно-апатических состояний. Первичное патологическое влечение к алкоголю постепенно утрачивает связь с внеш-

ними обстоятельствами и все более становится аутохтонным, "биологизируется". Толерантность к алкоголю вырастает до максимума и достигает 5—6-кратных величин по сравнению с исходной. Становятся отчетливыми признаки морально-этического снижения и огрубления, которые прежде наблюдались главным образом во время опьянения. Формируются психопатоподобные состояния либо заостряются преморбидные личностные особенности. В картине алкогольного опьянения, помимо углубления тех изменений, которые отмечались на первой стадии, появляется "органический" оттенок: психическая ригидность, агрессия, брутальность аффекта, амнезия периода опьянения — в виде алкогольных палимпсестов (фрагменты более или менее стертых воспоминаний) или тотальной утраты памяти обо всем происходившем в этот период.

Третья (конечная) стадия характеризуется в первую очередь психическим дефектом, в картине которого на первом плане — отсутствие тонких и усиление примитивных эмоций, исчезновение душевных привязанностей и интересов, преобладание и распущенность низменных влечений, эйфория, некритичность, бездеятельность, ослабление интеллектуально-мнестических функций и другие признаки алкогольной деградации. Им сопутствует разнообразная соматическая и неврологическая патология — полиневропатия, мозжечковые расстройства, болезни печени, поджелудочной железы, желудочно-кишечного тракта и др., что создает картину общего одряхления и упадка. Толерантность к алкоголю в III стадии в отличие от первых двух значительно снижается. При сочетании тягостных и разнообразных абстинентных расстройств, постоянной потребности в опохмелении и низкой толерантности больной непрерывно пребывает в состоянии алкогольного опьянения. Симптоматика алкогольного опьянения, полностью лишенная эйфорической окраски, подчас напоминает психотические расстройства: больные бессвязно бормочут, к кому-то обращаются, грозят, жестикулируют.

При таком характере потребления спиртного абстинентная симптоматика смазана, так как сочетается с алкогольным опьянением. Если же происходит полное отнятие алкоголя, абстинентный синдром протекает очень тяжело и включает выраженные психопатологические нарушения — страх, бессонницу, отдельные иллюзорные и галлюцинаторные расстройства, идеи отношения, виновности и преследования. Нередко в картине абстинентного синдрома наблюдается психоорганическая симптоматика — интеллектуальная беспомощность, элементы амнестической дезориентировки, ослабление контроля функции тазовых органов (непроизвольное мочеиспускание); возможны эпилептические припадки.

У некоторых больных на III стадии алкоголизма вместе с падением толерантности к спиртному снижается и патологическое влечение к алкоголю, который, утратив эйфоризирующий эффект, становится лишь средством смягчения абстинентных расстройств. Поэтому после преодоления этих расстройств возможны стойкие спонтанные ремиссии заболевания.

При развитии такого рода поздних ремиссий жизнь больных приобретает как бы новый смысл: забота о пошатнувшемся здоровье, медицинские обследования, поглощенность различными рецептами долголетия и т.п. Более того, даже в тех случаях, когда у больных алкоголизмом интеллектуальное снижение достигает степени алкогольной деменции, при достаточно длительном воздержании от спиртного можно наблюдать обратное развитие последней [Goldman M.S., 1986]. Первые клинические признаки улучшения проявляются в период от 3—6 мес до 1 года постоянной трезвости. Как ни

удивительно, этому сопутствует и обратное развитие тех атрофических изменений головного мозга, которые обнаруживаются с помощью КТ [Carlen P. et al., 1978; Muuronen A. et al., 1989]. Обратимость алкогольной деменции имеет огромное значение для формирования наших представлений о прогнозе и лечении больных алкоголизмом III стадии. Ослабление же патологического влечения к алкоголю при нарастании глубины алкогольного психического дефекта подтверждает общепсихиатрическую закономерность, согласно которой выраженность продуктивной психопатологии на определенном этапе обратно пропорциональна степени выраженности негативных психических изменений.

Прогредиентность алкоголизма

Динамику алкоголизма выражает не только его стадийность, но и скорость формирования симптоматики, т.е. прогредиентность заболевания. В настоящее время для оценки прогредиентности преобладающим ориентиром служит ААС, точнее, сроки его формирования от начала систематического злоупотребления алкоголем. Если ААС развивается в период до 6 лет от начала систематического злоупотребления алкоголем, то диагностируют высокую степень прогредиентности болезненного процесса, если от 7 до 15 лет — среднюю и свыше 15 лет — низкую прогредиентность алкоголизма [Ураков И.Г., Куликов В.В., 1977].

Названные стандарты не являются универсальными, так как они иногда могут быть и иными (например, в случаях женского алкоголизма).

В качестве ориентира для определения степени прогредиентности алкоголизма используют также симптом утраты количественного контроля, который отражает формирование более раннего синдрома алкоголизма — патологического влечения к алкоголю. В этом случае все сроки укорачиваются и возможность судить о степени прогредиентности заболевания распространяется также и на больных алкоголизмом I стадии, у которых еще не сформировался абстинентный синдром.

Степень прогредиентности — это одна из характеристик разных типов алкоголизма, с которыми связаны представления о разной степени тяжести заболевания. В частности, высокая прогредиентность свойственна II типу по C.Cloninger (1981) или эндоформному варианту по А.Г.Врублевскому (1989). Тот и другой отличаются, помимо высокой прогредиентности, большой степенью генетической детерминированности, ранним началом, патологическим преморбидом, высокой толерантностью к алкоголю, измененными формами алкогольного опьянения, сильным влечением к алкоголю, запоями, психическими нарушениями в структуре абстинентного синдрома, безремиссионным течением, малой курабельностью и др. Все это свидетельствует о степени тяжести алкоголизма. Наоборот, малая прогредиентность характерна для I типа (C.Cloninger) или экзоформного варианта (А.Г.Врублевский), которые отличаются по всем перечисленным признакам в благоприятную сторону.

Тем не менее клинический опыт показывает, что высокая прогредиентность далеко не всегда означает большую тяжесть заболевания, т.е. скорость начального формирования болезни и ее дальнейшее течение не всегда соответствуют друг другу. В частности, при высокой прогредиентности и достаточно большой давности алкоголизма очень нередко бывает, что больные остаются относительно сохранными как в психосоматической, так и в

социальной сфере. И наоборот, малой прогредиентности во многих случаях сопутствует развитие тяжелой соматической патологии алкогольного генеза [Лукомская М.И., 1991].

В связи с этим применяется интегральная оценка степени тяжести алкоголизма, которая включает и характеристику патологического влечения к алкоголю, и степень соматических изменений, и выраженность социального снижения, обусловленного злоупотреблением алкоголем, и скорость формирования основной симптоматики алкоголизма [Меньшикова Е.С. и др., 1983].

Типы злоупотребления алкоголем

Злоупотребление алкоголем служит самым непосредственным проявлением патологического влечения к алкоголю, поэтому его особенности относятся к немаловажным характеристикам алкоголизма. Различают постоянный и периодический типы злоупотребления алкоголем.

Постоянный тип злоупотребления алкоголем характеризуется ежедневным или почти ежедневным употреблением спиртного. **Периодический** тип отличается наличием периодов ежедневного пьянства — запоев, чередующихся с более или менее продолжительными интервалами, когда больной не употребляет спиртное или употребляет его эпизодически, в небольших дозах и без потери контроля. Существует также **смешанный** тип, когда на фоне постоянного пьянства отмечаются периоды его усиления с употреблением спиртного в максимальных дозах.

В свою очередь периодический тип подразделяется на *псевдозапои* и *истинные запои*. Разница между ними заключается в том, что псевдозапои подчиняются внешним обстоятельствам, а истинные — биологическим закономерностям. Иными словами, псевдозапой начинается в связи с какими-либо социальными поводами (встреча с друзьями, конец рабочей недели, зарплата, ссоры, неприятности, праздники и другие события) и заканчивается тоже под влиянием ситуации (кончились деньги, необходимо идти на работу, угрожают семейные и другие репрессии и т.д.). В отличие от этого истинный запой начинается аутохтонно. Его началу обычно предшествуют характерные изменения настроения и поведения больного (подавленность, напряженность, угрюмость, раздражительность, неразговорчивость, исчезновение интереса к повседневным делам, ухудшение сна и аппетита, "алкогольные сновидения" и пр.), которые свидетельствуют о нарастании патологического влечения к алкоголю. В дальнейшем по истечении определенного времени (от нескольких дней до 2 нед и более) ежедневного, иногда круглосуточного, тяжелого пьянства больной слабеет, у него возникают сердечные аритмии, отеки, рвота, жидкий стул, судороги мышц конечностей, головокружение, бессонница, падает толерантность к алкоголю, снижается и совсем пропадает тяга к спиртному, и запой прекращается. После 3—7 дней восстановительного периода состояние больного нормализуется, он испытывает внутреннее облегчение и даже подъем, охотно и много работает, живо участвует в семейных делах и о спиртном практически не вспоминает.

Периодичность патологического влечения к алкоголю, сопровождаемая эмоциональными сдвигами, свидетельствует, по мнению С.Г.Жислина (1965), о вовлеченности диэнцефальных механизмов, которые играют важную патогенетическую роль и при других психических заболеваниях, про-

текающих периодично, в виде приступов (маниакально-депрессивный психоз, рекуррентная шизофрения).

Однако различия между псевдозапоями и истинными запоями кажутся существенными лишь на первый взгляд. При внимательном рассмотрении обнаруживается, что одни и те же внешние обстоятельства, которые выступают в качестве факторов начала или прекращения псевдозапоя, то действуют в этом качестве, то не действуют. Например, в промежутках между запоями бывают и дни зарплаты, и встречи с друзьями, и неприятности, но больной тем не менее соблюдает трезвость; наступает, однако, момент, когда этих же поводов достаточно, чтобы он начал пить. И наоборот, во время запоя подчас реально существуют все те сдерживающие факторы (финансовые, производственные, семейные), которые объявляются причиной прекращения запоя, но они почему-то не действуют; по истечении некоторого времени больной о них "вспоминает", "прозревает", "спохватывается" и прекращает пьянство. Как выясняется, в первом случае больному необходимо "созреть", и тогда он становится "податливым" по отношению к алкогольным соблазнам; во втором случае он ретроспективно признает, что желание спиртного к концу запоя утихает, что прежней тяги уже нет и что именно в этом все дело.

Таким образом, в основе псевдозапоев лежит все тот же биологический механизм периодического усиления патологического влечения к алкоголю. Внешние обстоятельства лишь маскируют наличие этого механизма: он действует не столь ритмично и явно, как при истинных запоях, но со временем становится все более автономным, и тогда псевдозапои превращаются в истинные [Кравченко С.Л., 1991].

Формированию наиболее отчетливой периодичности злоупотребления алкоголем — истинных запоев способствуют преморбидная органическая измененность головного мозга и большая давность алкоголизма [Кравченко С.Л., 1991]. В тех относительно редких случаях, когда истинные запои возникают на начальных этапах алкоголизма, необходимые для этого структурные и функциональные особенности головного мозга коренятся, по-видимому, в преморбидном периоде. В большинстве же случаев аналогичные изменения накапливаются в процессе алкоголизма и становятся достаточно выраженными только на поздних этапах заболевания, приводя к возникновению истинных запоев преимущественно у больных алкоголизмом III стадии.

ЭМОЦИОНАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ В КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЕ АЛКОГОЛИЗМА

Клиническая картина алкоголизма насыщена эмоциональной патологией, при которой требуются, в зависимости от ее характера и происхождения, разные терапевтические подходы. Но перед тем, как оценить клинические особенности этой патологии, необходимо четко отделить ее от непатологических эмоциональных сдвигов, в частности от плохого настроения, когда оно представляет собой психологически понятную, естественную и адекватную эмоциональную реакцию на неблагоприятную жизненную ситуацию. Таких ситуаций у больных алкоголизмом более чем достаточно: вызванные пьянством развал семьи, финансовые или юридические проблемы, увольнение с работы, лишение родительских прав, конфликты с близкими, одиночество и др. Негативные эмоциональные переживания могут быть реакцией

на болезнь, стационирование в психиатрическую больницу, возможную огласку и т.д. Во всех этих случаях плохое настроение свидетельствует чаще всего о психической сохранности больного, а не о его болезненном состоянии и специального лечения не требует.

Эмоциональные нарушения в прямом смысле этого слова можно подразделить на две неравные части. Меньшую часть составляют *первичные эмоциональные нарушения,* которые то в явной, то в стертой форме отмечаются еще в преморбидном периоде, т.е. до начала алкоголизма. Такие нарушения (в основном депрессии эндогенного типа) встречаются у 7—12 % больных алкоголизмом [Cadoret R., 1981]; они отмечаются у 15—20 % женщин, у 5 % мужчин [Shuckit M., 1989].

Вторичные эмоциональные нарушения формируются на фоне алкоголизма, как правило, на его развернутых этапах. Они включают как синдромологически обособленные состояния (главным образом депрессии, мало отличающиеся от эндогенных и требующие соответствующей антидепрессивной терапии), так и состояния, которые входят в структуру основных синдромов алкоголизма в качестве довольно полиморфных расстройств.

Вторичные депрессии встречаются у 40—60 % больных алкоголизмом [Cadoret R., Winokur G., 1974; Weissman M. et al., 1977]. Они особенно характерны для неблагоприятно протекающего заболевания [Воловик В.М., 1970], для его поздних стадий [Скугаревская Е.И., 1969] и для периодического (запойного) типа злоупотребления алкоголем [Cornells J.R. et al., 1995; Cadoret R., 1981]. Последнее означает, что в процессе болезни происходят определенные патогенетические сдвиги, связанные с вовлечением диэнцефальных структур, которые "ответственны" как за периодичность течения (запои), так и за эмоциональную патологию (депрессии).

Значительная часть вторичных эмоциональных нарушений является компонентами патологического влечения к алкоголю, алкогольного абстинентного синдрома и алкогольной деградации. Эмоциональная составляющая патологического влечения к алкоголю, как уже отмечалось, хорошо видна на "фасаде" этого синдрома. Она же, судя по данным Е.Г.Трайниной и соавт. (1988), служит главным источником суицидальной опасности для больных алкоголизмом.

В структуре алкогольного абстинентного синдрома почти в половине случаев обнаруживаются разные варианты атипичной депрессии — тревожной, ипохондрической, дисфорической [Цымбал Е.И., 1985; Субханбердина А.С., 1990]. Кроме того, наблюдается эмоциональная неустойчивость с эксплозивностью, слезливостью, истероформными реакциями.

Синдром алкогольной деградации иногда характеризуется эйфорической окраской настроения, алкогольным юмором, что в какой-то мере сближает его с алкогольным опьянением. Помимо эмоционального огрубения, можно отметить большую амплитуду эмоциональных реакций — от слезливого уныния до бесшабашного веселья. Взрывчатость легко переходит в агрессию, порой с тяжелым физическим насилием.

АЛКОГОЛИЗМ В СОЧЕТАНИИ С ДРУГИМИ ПСИХИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Алкоголизм довольно часто сочетается с другими психическими заболеваниями. По некоторым данным, показатель коморбидности достигает 78 % [Ross H.E. et al., 1988]. С алкоголизмом сочетаются психопатии, неврозы,

депрессии, шизофрения, органические заболевания головного мозга и др. Психопатии формируются до начала алкоголизма почти всегда, шизофрения — в 60 % случаев, неврозы — в 45—60 %; в остальных случаях коморбидности эти заболевания возникают на фоне алкоголизма (при оценке приведенных количественных показателей следует иметь в виду, что они были получены с помощью различных шкал и вопросников, что могло привести к расширительной и нозологически аморфной диагностике).

Алкоголизм и шизофрения. При очень большом разбросе показателей, отражающих распространенность шизофрении среди больных алкоголизмом и алкоголизма среди больных шизофренией, чаще всего то и другое определяется приблизительно в 10 % случаев [Freed E., 1975]. Согласно 8-му Специальному отчету Министерства здравоохранения и социального обеспечения США Конгрессу о влиянии алкоголя на здоровье (1993), среди больных алкоголизмом шизофрения встречается в 4 раза чаще, чем в общем населении, а среди больных, лечащихся в наркологических учреждениях, — в 7 раз чаще.

По вопросу о том, как влияют эти два заболевания друг на друга, имеются существенные разногласия: если в упомянутом докладе говорится, что при таком сочетании состояние больного больше напоминает шизофрению, чем алкоголизм, то в другом авторитетном американском источнике ("Практическое руководство по лечению алкоголизма", 2-е изд., 1988) утверждается абсолютно противоположное.

Как бы то ни было, существует два аспекта взаимовлияния алкоголизма и шизофрении. Первый из них связан с влиянием шизофрении на алкоголизм. Имеется достаточное число наблюдений, свидетельствующих о том, что "продуктивная" симптоматика алкоголизма (патологическое влечение к алкоголю, абстинентный синдром) оказывается в значительной мере стертой. Это выражается в отсутствии "напора" в проявлениях влечения: нет предприимчивости, изобретательности, аргументации, эмоциональной заряженности, сопротивления терапии, активных поисков спиртного; больные пассивно подчиняются режиму, сохраняют ровное настроение, невозмутимо отрицают желание выпить. То же относится и к абстинентному синдрому, который ограничивается астеническими, апатическими, субдепрессивными и ипохондрическими расстройствами, иногда с признаками беспокойства и тревоги, но без назойливости, жалоб и просьб.

"Негативная" же симптоматика алкоголизма (алкогольная деградация), наоборот, развивается очень быстро, приобретая черты опущенности, тупого безразличия к судьбе и к окружающим, опустошенности и пассивности, что ведет к немедленному возобновлению пьянства при первой возможности и малейшем поводе.

В общем, течение алкоголизма, сочетающегося с шизофренией, неблагоприятное, поскольку оно характеризуется малой курабельностью и крайней неустойчивостью терапевтических ремиссий. Это впечатление усиливается особенностями алкогольного опьянения: в его картине — параноидность, импульсивные поступки, стереотипии, дурашливость и другие формы нелепого поведения, что вызывает негативную реакцию окружающих и ускоряет повторную госпитализацию. С другой стороны, нередко наблюдаются спонтанные длительные ремиссии алкоголизма у больных шизофренией, что совпадает либо с обострением галлюцинаторно-бредовых расстройств, либо с развитием глубокого шизофренического дефекта [Шумаков В.М., 1971].

Второй аспект проблемы — это влияние алкоголизма на шизофрению.

Оно также неоднозначно, но в общем противоположно тому, что было сказано о влиянии шизофрении на алкоголизм. При всех формах шизофрении алкоголизм вызывает усиление, обострение и оживление галлюцинаторно-бредовой симптоматики, ускоряет рецидивирование болезни, учащает стационирование больных. Психопатологические нарушения нередко приобретают атипичный для шизофрении характер: конкретность, предметность, появляются физический оттенок синдрома Кандинского — Клерамбо, истинный вербальный галлюциноз, зрительные галлюцинации, делириозные переживания.

Отмечаются смягчение, "размывание" шизофренического дефекта — за счет большей общительности, живости, активности, откликаемости пациентов, что больным шизофренией, не сочетающейся с алкоголизмом, несвойственно. Впервые описавший такие особенности психического дефекта при сочетании шизофрении с алкоголизмом швейцарский психиатр Graeter (1909) объяснил их простым сложением противоположных изменений в эмоционально-волевой сфере, свойственных этим двум заболеваниям. E.Kraepelin (1927) связал их с обилием социальных контактов, которые характерны для алкоголизма и препятствуют шизофренической аутизации. С.Г.Жислин (1965) отмечал, что при наличии алкоголизма у больных шизофренией не обнаруживаются не только эмоционально-волевые признаки шизофренического дефекта, но и соответствующие им специфические нарушения мышления, а это говорит, по мнению автора, о качественных изменениях патогенетического механизма.

Лечение таких больных представляет крайне трудную задачу. Его непосредственной целью является максимальная стабилизация психического состояния с помощью психофармакологических препаратов и детоксикации с последующей реабилитацией и ресоциализацией. Возможности психотерапии здесь ограничены в силу противопоказаний к применению ряда методик (гипноз, межличностно-конфронтационные подходы и др.) и низкой эффективности [McLellan A.T. et al., 1981].

Алкоголизм и психопатия. Преморбидно психопатические личности составляют до 5 % больных алкоголизмом женщин и до 20 % больных алкоголизмом мужчин [Shuckit M., 1989], а по некоторым данным [Ross H.E. et al., 1988] —до 42 % больных (это в 21 раз превышает распространенность психопатий в населении). Такое сочетание крайне неблагоприятно сказывается на результате лечения, поскольку оно сопровождается взаимным усилением проявлений алкоголизма и психопатий [Rounsaville B.J. et al., 1987].

Алкоголизм у психопатических личностей характеризуется ранним началом систематического пьянства и собственно болезни, более тяжелым нарушением социальных функций, слабостью и неустойчивостью трезвеннических установок и критики к болезни, частыми рецидивами, возбуждением, агрессией, суицидальным поведением в опьянении [Hesselbrock M.N. et al., 1985].

Однако во многих случаях симптоматика алкоголизма в узком смысле слова, т.е. структура, выраженность и динамика основных синдромов заболевания (патологическое влечение к алкоголю, абстинентный синдром, алкогольная деградация), у психопатических личностей не отличается особой тяжестью. Более того, она неотчетлива и не имеет завершенности. Но психопатическая симптоматика под влиянием алкоголизма резко усиливается, и эти больные, даже алкоголизмом I стадии, создают острейшие социальные проблемы и большие терапевтические трудности, что уже на

столь раннем этапе приводит к лишению их родительских прав, к принудительному лечению и т.п. [Павлова О.О., 1993].

Итак, разрывать порочный круг взаимного утяжеления психопатии и алкоголизма следует путем активной и комплексной противоалкогольной терапии — с максимальной индивидуализацией, коррекцией поведения, подавлением патологического влечения к алкоголю, с привлечением значимых лиц из ближайшего окружения больного, которые должны помочь осуществлению лечения в полном объеме. Очень нередко устранение одних лишь сугубо "алкогольных" расстройств (абстинентные, неврастеноподобные, влечение к алкоголю) приводит к заметной нормализации поведения и к установлению сотрудничества больного с врачом.

Алкоголизм и эпилепсия. Эпилептические припадки находятся в тесных патогенетических взаимоотношениях с алкоголизмом. Особенно близка их связь с ААС. Об этом свидетельствует тот факт, что 85 % всех случаев эпилептических припадков у больных алкоголизмом наблюдается при ААС. Они отмечаются почти у 50 % больных белой горячкой — в дебюте или на высоте психоза, являясь свидетельством тяжелого течения этого заболевания. Гораздо реже бывают припадки во время алкогольного опьянения, в основном при тяжелых запоях, близких к завершению, когда нарастают абстинентные расстройства. Все подобные случаи объединяются под названием "алкогольная эпилепсия".

Отличительными особенностями алкогольной эпилепсии являются возникновение на поздних этапах алкоголизма (конец II стадии — переход к III стадии), прямая связь с алкогольной интоксикацией (в период ремиссии алкоголизма припадки прекращаются) и развитие психической деградации по алкогольному, а не по эпилептическому типу.

Другой вариант наличия эпилептических припадков у больных алкоголизмом — это комбинация алкоголизма с генуинной эпилепсией. Здесь роль алкоголизма заключается в обострении и утяжелении симптоматики эпилептической болезни, что особенно заметно при ее первоначально доброкачественном течении [Голодец Р.Г., 1971]. В этих случаях эпилептические припадки возникают изредка и в периоды трезвости, но при злоупотреблении алкоголем, особенно после запоев, резко учащаются; абортивные и неразвернутые формы припадков замещаются большими, иногда серийными вплоть до эпилептического статуса, в клинической картине большое место начинают занимать дисфорические состояния (последние относятся не только к эпилептическим расстройствам, но и к типичным проявлениям патологического влечения к алкоголю и потому отличаются большей устойчивостью, преобладанием депрессивной окраски). Психическая деградация формируется по эпилептическому типу, однако в ее структуре более выражены не торпидность, а взрывчатость и брутальность.

Алкоголизм у больных генуинной эпилепсией обычно характеризуется тяжелым течением, отличаясь быстрым формированием, большой силой патологического влечения к алкоголю, запойным типом злоупотребления спиртным и измененными формами алкогольного опьянения (возбуждение, агрессия, амнезия). Такие особенности алкоголизма, по-видимому, связаны с влиянием генетического фактора: алкоголизм, в частности его запойные формы, чаще, чем в общей популяции, встречается среди родственников больных генуинной эпилепсией, преимущественно в восходящих поколениях [Утин А.В., Вавильчева А.И., 1976]. Возможно и относительно благоприятное течение алкоголизма — с длительными ремиссиями (в этих случаях

больные занимаются хозяйством, накопительством, заботятся о здоровье, преследуют другие "приземленные" интересы).

Наконец, еще один вариант сочетания алкоголизма с эпилептическими припадками — это наличие того и другого у больных с органическими, чаще всего травматическими, поражениями головного мозга. Характерная для травматической эпилепсии регредиентность заболевания в случае присоединения алкоголизма утрачивается, сменяясь учащением припадков и их психических эквивалентов, особенно дисфорических состояний. Алкоголизм в этих случаях отличается очень быстрым формированием (1—2 года после начала систематического злоупотребления спиртным), низкой толерантностью к алкоголю, церебральными расстройствами в структуре абстинентного синдрома (головная боль, головокружение, рвота, судороги мышц конечностей, парестезии), агрессивным и суицидальным поведением в опьянении, наличием амнестических форм опьянения, преобладанием запойного типа пьянства [Чуркин Е.А., 1971].

Эти же особенности алкоголизма характерны и для его сочетаний с прочими, без эпилептических припадков, органическими заболеваниями головного мозга — воспалительными, сосудистыми, травматическими и др. При присоединении алкоголизма все подобные заболевания протекают с быстрым развитием психического органического дефекта, который со временем достигает той или иной степени слабоумия. Следует, однако, иметь в виду, что при достаточно длительном воздержании от алкоголя психический дефект может отчасти подвергаться обратному развитию, хотя в меньшей мере, чем при "чистой" алкогольной деменции.

ОСОБЕННОСТИ АЛКОГОЛИЗМА У ЖЕНЩИН

Проблема алкоголизма у женщин окутана множеством довольно устойчивых мифов, основанных на поверхностных впечатлениях. Среди них — мнение об особой тяжести, о меньшей курабельности заболевания, преувеличенные представления о роли психических травм, социальных стрессов, эмансипации в генезе злоупотребления алкоголем и др. Это делает необходимым детальное рассмотрение существующих в этой области фактов. Острота этой проблемы велика и постоянно растет, что связано с чрезвычайным ущербом, наносимым женским алкоголизмом общественным устоям, и с увеличением пропорции женщин в структуре заболеваемости и болезненности алкоголизмом.

Причина, по которой алкоголизм у женщин считается особенно злокачественным, заключается в существовании общественного "табу" на женское пьянство. В отличие от пьяного мужчины пьяная женщина вызывает всеобщее отвращение, причем, по наблюдениям J.Curlee (1967), эти чувства иногда испытывают даже те женщины, которые сами больны алкоголизмом. Такой социальный "запрет" играет роль своеобразного фильтра, через который проникают в поле зрения врача лишь наиболее тяжелые формы болезни. Речь идет о том, что в подавляющем большинстве случаев женщины "прячут" свое пьянство и не обращаются за лечебной помощью, опасаясь встретить осуждение и насмешку. По тем же причинам для женщин, больных алкоголизмом, предпочтительными являются сугубо женские лечебные сообщества или группы, которые обеспечивают большее взаимопонимание и взаимную поддержку, избавляя от негативных оценок [Kaskutas L., 1994].

Но если пользоваться исключительно клиническими критериями, то заметного увеличения распространенности у женщин психопатий, депрессий и другой психической патологии, которая связывается обычно с более тяжелым течением алкоголизма, отметить не удается. Наоборот, по данным некоторых авторов, симптоматика алкоголизма у женщин несколько мягче, чем у мужчин [Wilsnack R. et al., 1984], а результаты лечения несколько лучше [Sokolow L. et al., 1980].

Психическая травматизация у женщин сказывается в основном на течении алкоголизма — на устойчивости ремиссий, характере и тяжести алкогольной интоксикации, уровне критики к болезни и установке на лечение. Однако само возникновение болезни объяснить ею едва ли возможно: вопервых, перечень причин, приводимых с этой целью, настолько велик, что может быть соотнесен с биографией большинства женщин (утрата привлекательности, сексуальная неудовлетворенность, разводы, измены, одиночество, болезни, житейские невзгоды и др.); во-вторых, все названные обстоятельства чаще всего являются результатом алкоголизма, а не его причиной [Allan C, Cooke D., 1985].

Весьма популярное мнение о том, что рост распространенности алкоголизма у женщин связан с повышением присущих современной цивилизации стрессовых нагрузок, противоречит некоторым фактам, свидетельствующим, например, о том, что работающие на производстве семейные женщины в меньшей степени подвержены риску заболеть алкоголизмом, чем домохозяйки [Wilsnack S. et al., 1986].

По всей вероятности, наиболее значимым фактором, определяющим более быстрый рост заболеваемости алкоголизмом женщин, является накопление в населении генетически детерминированной предрасположенности к алкоголизму. Семейная отягощенность алкоголизмом у больных женщин вдвое превышает соответствующие показатели у мужчин, а отягощенность другими психическими заболеваниями — почти в 3 раза [Короленко Ц.П. и др., 1988]. Особенно это относится к отягощенности алкоголизмом матери: у мужчин она составляет 5 %, у женщин — 22 % [Гунько А.А., 1992]. В целом же алкоголизм среди родственников 1-й и 2-й степени родства выявляется у 76 % больных женщин [Позняк В.Б., 1991].

Формирование и течение алкоголизма у женщин отличаются несколькими особенностями. Это выражается прежде всего в более позднем возрасте начала заболевания (у женщин в среднем 25,6 года, у мужчин 21,8 года) [Hesselbrock M.N., 1981]. Но заболевание у женщин прогрессирует быстрее, и они вынуждены обращаться за лечением раньше (спустя 7,4 года), чем мужчины (16,2 года). Это явление получило название "телескопирование" женского алкоголизма [Gomberg E., 1976].

Несмотря на более высокую прогредиентность алкоголизма у женщин и биологические предпосылки к более тяжелому его течению (меньший, чем у мужчин, процент воды в организме и, как следствие, более высокая удельная концентрация алкоголя в крови при прочих равных условиях; меньшая, чем у мужчин, активность желудочной алкогольдегидрогеназы и даже отсутствие ее у больных алкоголизмом женщин; более высокая всасываемость алкоголя из желудка в предменструальном периоде, ведущая к выраженной интоксикации), данных, свидетельствующих о более высокой чувствительности головного мозга у женщин к действию алкоголя по сравнению с мужчинами, нет.

Сравнение двух групп больных женщин — с отягощением наследственности алкоголизмом родителей и без отягощения — показало, что этот фак-

тор отчетливо влияет как на скорость формирования зависимости от алкоголя (прогредиентность алкоголизма), так и на ее разнообразную симптоматику (ААС, патологическое влечение к алкоголю), но не имеет прямого отношения к быстроте развития, распространенности и тяжести последствий токсического действия алкоголя. В частности, наследственная отягощенность алкоголизмом коррелирует с большей прогредиентностью, с большей распространенностью психопатологических расстройств в структуре ААС, с большей частотой "алкогольных" сновидений, с преобладанием генерализованной формы патологического влечения к алкоголю. В противовес этому не обнаруживается даже незначительных межгрупповых различий по интеллектуально-мнестическому снижению, которое относится в первую очередь к токсикогенным расстройствам.

Можно предположить, что устойчивость по отношению к алкоголю интеллектуально-мнестических функций у женщин находится вне генетического контроля, который играет особо важную роль в патогенезе женского алкоголизма и определяет его своеобразие по некоторым клиническим параметрам. Этим и объясняется вышеупомянутое отсутствие преобладания у женщин дефицитарных психических расстройств и различий между больными алкоголизмом мужчинами и женщинами по степени ущерба высшим психическим функциям [Roman P., 1988; Glenn S.W., Parsons O.A., 1992].

Одной из особенностей клинической динамики алкоголизма у женщин являются также резкое преобладание периодических форм злоупотребления алкоголем (свыше 82 %) и раннее возникновение периодичности. Последнее касается не только псевдозапоев, но и истинных запоев. Это, в соответствии с приведенным ранее мнением С.Г.Жислина (1965), означает более быстрое, по сравнению с мужчинами, вовлечение в болезненный процесс диэнцефальных структур мозга.

Таким образом, однозначную и общую оценку чувствительности головного мозга женщин к хронической алкогольной интоксикации дать невозможно, поскольку одни мозговые структуры (кора головного мозга) проявляют относительную устойчивость к повреждающим эффектам алкоголя, другие (межуточный мозг) — повышенную ранимость. По-видимому, с последним связан сравнительно большой удельный вес эмоциональной патологии в клинической картине алкоголизма у женщин. Она проявляется главным образом в рамках основных синдромов алкоголизма, особенно патологического влечения к алкоголю и ААС, и наиболее выражена у тех больных, которые отличаются наследственной отягощенностью алкоголизмом. Преобладают депрессивные и депрессивно-дисфорические явления [Субханбердина А.С., 1990], которые должны учитываться в терапии, особенно при наличии тенденции к "застреванию", т.е. их персистирующем характере.

К клиническим особенностям алкоголизма у женщин можно отнести своеобразие синдромальной структуры патологического влечения к алкоголю. Она отличается во многих случаях значительной редукцией идеаторной составляющей и, наоборот, усилением эмоциональной. Это проявляется в отсутствии "идейной платформы" влечения — аргументации, размышлений, сомнений, определенных точек зрения и мнений; очень часто влечение к алкоголю имеет импульсивный характер, когда выпивка опережает сам процесс принятия решения и происходит как бы внезапно, необъяснимо, по типу "короткого замыкания".

ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ АЛКОГОЛИЗМА

Алкоголизм у подростков

Начавшееся в подростковом возрасте злоупотребление алкоголем к 18 годам в 18—20 % случаев приобретает болезненный характер, т.е. приводит к формированию алкоголизма. Однако клинические признаки заболевания можно обнаружить и в подростковом периоде. Чаще всего это признаки первой стадии алкоголизма. Они заключаются в патологическом влечении к алкоголю, повышении толерантности, изменении картины опьянения, появлении алкогольных палимпсестов, вегетативной дистонии. Патологическое влечение к алкоголю начинает рано доминировать в психической жизни подростка, грубо деформируя его личность. Алкогольное опьянение быстро приобретает дисфорический характер. Палимпсесты (фрагменты очень смутных, едва проступающих в сознании, почти стертых воспоминаний, относящихся к миновавшему состоянию опьянения, хотя оно внешне могло проявляться относительно упорядоченным поведением) могут изредка возникать и в доболезненном периоде злоупотребления алкоголем; о начале болезни свидетельствует их учащение или регулярный характер. Вегетодистония проявляется в преобладании симпатикотонии (тахикардия, потливость, чувство жара).

Вся эта симптоматика отличается нестойкостью и склонностью к быстрому обратному развитию, включая и явление толерантности к алкоголю [Сидоров П.И., 1984], если злоупотребление алкоголем прекращается.

Здесь не был упомянут симптом утраты количественного контроля, имеющий большое диагностическое значение в клинической картине алкоголизма I стадии у взрослых. Дело в том, что у подростков количественный (да и ситуационный) контроль изначально отсутствует [Найденова Н.Г., 1982], поскольку потребление спиртного осуществляется ими чаще всего коллективно, когда члены компании индуцируют друг друга, стараясь демонстрировать свои возможности и стремясь непременно поглотить весь запас напитков.

Вторая стадия алкоголизма наблюдается у подростков редко, так как формирование ее главного признака — ААС затруднено. Похмельные расстройства, составляющие наряду с влечением к алкоголю основу этого синдрома, имеют мимолетный характер, что, по-видимому, связано с большими компенсаторными возможностями молодого организма. Если же ААС возникает, то в его структуре преобладают депрессивно-дисфорические, диссомнические и астенические нарушения. Спустя 3—5 дней они проходят, оставляя после себя надолго (до 2 мес) патологическое влечение к алкоголю, которое не встречает никакого внутреннего сопротивления и полностью подчиняет себе поведение подростка [Найденова Н.Г., 1985]. В этих случаях требуются длительное стационарное лечение и терпеливая разнообразная психотерапия [Игонин А.Л., 1988].

В целом течение алкоголизма у подростков не поддается единой оценке. Если заболевание развивается на неблагоприятной преморбидной основе (эпилептоидный или неустойчивый тип), то оно протекает злокачественно [Личко А.С., Битенский В.С., 1991]. С другой стороны, половина из тех лиц, у кого в подростковом возрасте был диагностирован алкоголизм I стадии, спустя 10 лет не имела признаков заболевания [Сидоров П.И., Митюх-

ляев А.В., 1985]. Это может свидетельствовать либо о гипердиагностике алкоголизма у подростков либо о его регредиентном характере.

Алкоголизм у пожилых людей

В противоположность подростковому алкоголизм, дебютировавший в пожилом возрасте, развивается, как правило, на фоне разнообразной соматической отягощенности. Это ведет к утяжелению симптоматики постинтоксикационных и абстинентных расстройств, появлению "органической окраски" [Лукомский И.И., 1971] клинической картины и к быстрому разви- тию алкогольной психической деградации. Прекращение профессиональной деятельности, потеря друзей и близких, одиночество, часто сопутствующие пожилому возрасту, крайне неблагоприятно сказываются на прогнозе заболевания, в частности на возможности добиться устойчивой ремиссии. Однако патологическое влечение к алкоголю у многих больных пожилого возраста отличается сравнительно небольшой интенсивностью. В этих условиях играют сдерживающую роль опасения за здоровье, тягостные состояния похмелья, снижение толерантности к алкоголю. Они становятся мотивами, успешно конкурирующими с патологическим влечением к алкоголю. В результате формирование алкоголизма и его дальнейшее течение отличаются медленным темпом.

Таким образом, одни и те же обстоятельства обусловливают весьма разные варианты течения алкоголизма в пожилом возрасте. Это связано с особенностями преморбида и степенью наследственной отягощенности алкоголизмом [Соколова Е.П., 1991]. Благоприятное течение заболевания, в частности, отмечено у преморбидно-стеничных лиц и при малой наследственной отягощенности.

К особенностям симптоматики поздно начавшегося алкоголизма относятся дисфорические и эксплозивные состояния в опьянении, обилие диэнцефальных расстройств в структуре ААС, эмоциональные нарушения — депрессия, тревога, лабильность настроения, слезливость, ипохондричность, мнестические расстройства при отсутствии явных признаков нравственно-этического снижения. Разумеется, эти особенности характеризуют лишь большинство больных, но не позволяют исключить индивидуальных проявлений психической патологии.

ГЕНЕТИКА АЛКОГОЛИЗМА. ПОТОМСТВО БОЛЬНЫХ

Давно было замечено, что алкоголизм чаще развивается у выходцев из семей, родословная которых имеет много больных алкоголизмом. Обзор научных исследований по семейному алкоголизму показывает, что риск развития алкоголизма среди родственников алкоголика, относящихся к первой степени родства, в 7 раз выше, чем среди аналогичных родственников здоровых лиц [Merikangas K.R., 1990]. По данным А.А.Гунько (1990), среди родственников первой степени родства у больных частота алкоголизма превышает общепопуляционную более чем в 15 раз. Множества подобных наблюдений, тем не менее, для однозначных выводов о роли наследственности недостаточно, ибо с равными основаниями ответственность за возникновение алкоголизма можно возложить и на средовой фактор — воспитание в атмосфере пьянства.

Дифференцировать значение генетического и средового факторов оказалось возможно путем прослеживания судьбы детей, родившихся от больных алкоголизмом, но усыновленных и воспитывавшихся в "здоровых" семьях, в одинаковых условиях с неродными братьями и сестрами [Cloninger C.R. et al., 1981; Goodwin D.W.,1988]. Оказалось, что у лиц из алкогольных семей риск развития алкоголизма выше (по некоторым данным, в 2,5 раза), чем у их неродных сиблингов. Это свидетельствует о значительной роли генетического фактора.

В дальнейшем было установлено, что существует два типа алкоголизма: I тип развивается под влиянием как средового, так и генетического фактора (средовой фактор реализует генетически детерминированную предрасположенность), II тип не зависит от средовых влияний и полностью формируется путем генетической передачи. Есть и другие различия между I и II типами: I тип начинается в молодом, часто даже в подростковом, возрасте, наблюдается только у мужчин, протекает тяжело, сопровождается криминальными наклонностями, которые проявляются не только у больных, но и у их отцов (агрессия в состоянии опьянения). Впрочем, как выяснилось позднее, у больных алкоголизмом II типа антисоциальные наклонности могут отсутствовать, хотя все другие признаки II типа обнаруживаются даже в большей степени. На этом основании было предложено также выделять алкоголизм III типа, более "чистый" в генетическом отношении, поскольку он свободен от влияния особого гена, контролирующего наследование криминальности [НШ S.Y., 1992].

По отношению к алкоголизму был использован и другой способ выявления роли наследственного фактора — изучение близнецов. Специальными исследованиями было установлено, что если один из однояйцевых близнецов болен алкоголизмом, то другой имеет в 2—2,5 раза более высокий риск развития алкоголизма, чем это бывает у двуяйцевых близнецов [Hrubec Z., Omenn G., 1981; Kaprio J. et al., 1987; Heath A. et al., 1989, и др.]. И хотя действие средового фактора и в этом случае полностью исключить нельзя (однояйцевые близнецы чаще проживают вместе и чаще контактируют друг с другом), влияние генетического фактора сомнений не вызывает (это особенно проявляется у женских близнецовых пар).

Таким образом, можно с уверенностью сказать, что роль наследственности в заболевании алкоголизмом очень велика. И хотя она еще далеко не полностью изучена, уже теперь имеется достаточно оснований для практических выводов, рекомендаций и проведения различных мероприятий (речь идет о профилактической работе с группами риска, медико-генетическом консультировании и др.).

Потомство больных алкоголизмом. Большинство детей, рожденных от больных алкоголизмом родителей, не имеют клинически выраженной психической и иной патологии и отклонений в развитии, в том числе психосоциальном [Curran P.J., Chassin L., 1996]. Тем не менее общепризнанным является факт, что рожденные в семьях больных дети составляют группу высокого риска по формированию психических, неврологических и соматических нарушений. В связи с этим к ним применимо обозначение "группа множественного риска" [Москаленко В.Д., Рожнова Т.М., 1997]. В это понятие включают прежде всего различные психические и поведенческие нарушения, которые у таких детей встречаются чаще, чем в соответствующих контрольных группах.

Диапазон психических нарушений в рассматриваемой группе, если они развиваются, очень широк — от незначительных отклонений в поведении и

изменений в психологической реактивности до признаков органического поражения мозга и умственной отсталости. У детей от больных алкоголизмом родителей более часто встречаются тревога и депрессия, синдром гиперактивности (дефицит внимания), трудности в учебе, когнитивные нарушения и эпилептиформные расстройства. У мальчиков чаще наблюдаются поведенческие проблемы, у девочек — эмоциональные [Robinson В.Е., 1989]. Определенные половые различия выявляются и в частоте развития алкоголизма в потомстве больных: доля пораженных этим заболеванием сыновей 17-86,7 %, а дочерей - 2-25 %.

У взрослых детей больных алкоголизмом родителей в порядке убывающей частоты встречаются алкоголизм, психопатии, аффективные расстройства (чаще депрессии) [Москаленко В.Д., 1991]. Умственная отсталость характеризует прежде всего потомство больных алкоголизмом матерей, отражая результат внутриутробного действия алкоголя на плод (алкогольный синдром плода). Другие формы психической патологии встречаются достаточно часто и у детей больных алкоголизмом отцов; особенно часто у взрослых сыновей развивается алкоголизм — в 66,6 % [Москаленко В.Д., Рожнова Т.М., 1997].

Алкогольный синдром плода[1] — комплекс врожденных дефектов, нарушений физического и психического развития детей. Этот синдром под названиями "алкогольный синдром плода", "алкогольная эмбриопатия", "фетальный, или плодный, алкоголизм", "алкогольная эмбриофетопатия" был описан многими исследователями [Jones I.L. et al., 1973; Lansesker Ch. et al., 1976; Milvihill J.J., 1976; Collins E. et al., 1978; Spohr M.L., 1985], хотя упоминания о вредном влиянии алкоголя в период зачатия на развитие детей имеются и в более ранней литературе [Huss M., 1852; Mennier H., 1898].

Частота развития выраженного (полного) алкогольного синдрома плода, по данным литературы, достигает 2—5 % среди детей, родившихся от злоупотреблявших алкоголем родителей, но отдельные его проявления встречаются чаще (приблизительно у каждого 2—3-го ребенка).

Наиболее характерен следующий комплекс нарушений: задержка общего пре- и постнатального развития (80—90 % случаев), нарушения локомоторного развития, в том числе гиперактивность (54—60 %), мышечная гипотония (40—62 %), дисфункции ЦНС с нарушением умственного развития (93—95 %), черепно-лицевые аномалии (84—88 %), гипоплазия среднего отдела лица (65 %), эпикантус (57—67 %), птоз (23—48 %), косоглазие (10%), аномалии суставов с ограничением их подвижности (18—41 %), пороки развития сердца (30—49 %) и др.

В патогенезе алкогольного синдрома плода наибольшая роль отводится тяжести материнского алкоголизма (его длительности, количеству выпиваемого алкоголя, типу алкоголизма), а также времени воздействия алкоголя (момент зачатия, срок развития эмбриона или плода) и особенностям обмена алкоголя в организме матери с учетом его генетической детерминации, в том числе наличия продуктов распада алкоголя (например, ацетальдегида). Речь идет о тератогенном действии алкоголя.

ПРИЖИЗНЕННЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ МОЗГА

По данным пневмоэнцефалографии, рентгеновской и магнитно-резонансной компьютерной томографии были выявлены неспецифические для алкоголизма изменения, а именно расширение борозд мозговых полушарий и

[1] См. также "Синдром алкогольной фетопатии" в разделе VIII, в главе 2 "Умственная отсталость".

расширение пространств желудочковой системы мозга, т.е. изменения, встречавшиеся и при многих других формах психической патологии. Они свидетельствуют об атрофии мозговой паренхимы (подкорковых структур и коры). Было установлено, что кора головного мозга более чувствительна к повреждающему действию алкоголя, поскольку расширение борозд отмечается не только у пожилых, но и у молодых больных, а расширение желудочков — только у пожилых [PfefferbaumA. et al., 1988]. Указанные изменения могут быть как результатом прямого действия алкоголя на мозговую паренхиму, так и отражать эффект вторичных изменений, в первую очередь нарушений ликвородинамики.

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

Морфологическая картина мозга при различных клинических формах алкоголизма может быть различной — от приближающейся к нормальной до выраженной атрофии и острых дистрофических изменений. Это зависит от стадии болезни, длительности потребления алкоголя, а также многих дополнительных факторов. .

У умерших в состоянии острой алкогольной интоксикации, что встречается относительно редко, можно видеть гиперемию и отек мозга, реже точечные кровоизлияния, чему соответствует и микроскопическая картина мозговой ткани. В ней преобладают циркуляторные расстройства и более или менее выраженные признаки токсической энцефалопатии.

При белой горячке макроскопически обращает на себя внимание набухание или выраженный отек мозга, геморрагический синдром непостоянен. Микроскопически выявляются кровоизлияния в стволе мозга, а также диффузные явления токсико-аноксической энцефалопатии, в том числе выражены зернистый распад и вакульная дистрофия нейроцитов. Отмечается преимущественное поражение стволовых, в частности гипоталамических, отделов мозга. Этому соответствуют изменения желез внутренней секреции, свойственные состоянию стресса (по Селье). При белой горячке возможны изменения внутренних органов: дистрофические явления в сердце и почках, выраженная жировая дистрофия, а иногда начальная стадия цирроза печени.

Нейроанатомия хронического алкоголизма отражает как прямое токсическое действие алкоголя, так и его опосредованное влияние на мозг, вызванное алиментарной недостаточностью (особенно витаминов группы B), а также нарушениями обмена вследствие алкогольного поражения печени.

Гистопатологические проявления хронического алкоголизма характеризуются картиной энцефалопатии, при этом отмечается сочетание двух видов энцефалопатии — токсической и алиментарно-дистрофической [Снесарев П.Е., 1950]. В некоторых, особенно в тяжелых случаях хронического алкоголизма, может развиваться атрофия паренхимы мозга, что микроскопически выражается исчезновением нервных клеток в коре головного мозга и мозжечке. Обычно бывают дистрофические изменения периферических нервов, а иногда и зрительного нерва. Характерны также явления цирроза печени.

При болезни Гайе — Вернике макроскопически наблюдаются точечные и пятнистые кровоизлияния и мелкие некрозы в стенках III желудочка, стволе и диэнцефальной области мозга и мамиллярных телах, реже в ткани мозолистого тела и мозжечка. Микроскопически выявляются мелкие кровоизлияния и их последствия, глиозная реакция, дистрофические изменения нервных клеток и их гибель, признаки отека мозга. Изменения печени встречаются не всегда, но в некоторых случаях они очень выражены и достигают степени цирроза (жирный алкогольный цирроз). Существует мнение, что энцефалопатия Гайе — Вернике в большой мере обусловливается развитием при алкоголизме тиаминовой недостаточности. Эта энцефалопатия считается одной из наиболее тяжелых форм алкогольного поражения мозга.

При корсаковском синдроме в картине энцефалопатии преобладают сосудистые нарушения ишемического характера, особенно часто выявляющиеся в дорсомеди-

альных таламических ядрах, мамиллярных телах и некоторых других подкорковых образованиях.

В некоторых случаях тяжелого алкоголизма отмечается дегенерация ткани мозжечка (чаще передней его области). К еще более редким находкам относят поражения миелиновых оболочек нервных проводников в центральной части мозгового ствола и изменения, соответствующие картине болезни Маркьяфавы — Биньями, обусловленной процессами демиелинизации медиальной части мозолистого тела.

Анатомической основой алкогольного синдрома плода является дизонтогенез головного мозга, признаки которого обнаруживаются уже у плодов 5—15 нед развития [Ковецкий Н.С. и др., 1988]. К наиболее типичным изменениям относятся нарушения формирования стенок мозга, отклонения в развитии корковой пластинки с аплазией, замедлением развития и реже — в сочетании с гиперплазией отдельных участков этих структур. Достаточно характерным для этих случаев является также формирование стенок мозга с чрезмерным складкообразованием и сращением отдельных их участков с образованием различных вариантов порэнцефалий и кист; достаточно типичной является и гетеротопия нервных элементов и их групп. Описанные изменения в целом были обозначены как "нарушения общей конструкции мозга" [Коновалов Г.В. и др., 1988]. Выраженные изменения были установлены при алкогольном синдроме плода и при ультраструктурном исследовании мозга плодов, развивающихся в организме больных алкоголизмом матерей [Солонский А.В., Ковецкий Н.С, 1989].

Многие авторы считают, что основным в механизме тератогенного действия алкоголя на развивающийся мозг является нарушение миграции нейронов и глиальных элементов, что приводит к гетеротопии их в белом веществе, мозговых оболочках, изменению строения слоев коры полушарий мозга, а также к гипоплазии его некоторых отделов [Clarren S.K. et al., 1978; Miller M.W., 1986; Rosen M.G., Hobe C.J., 1986].

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Алкоголизм представляет собой проблему, в которой находят отражение типичные для психиатрии трудности в познании причин и механизмов развития болезни. Несмотря на очевидность этиологического фактора — токсического действия алкоголя, при этом типично экзогенном заболевании так же, как при эндогенных психических расстройствах, когда этиологический фактор неизвестен, патогенез болезни рассматривается в различных аспектах — психологическом, социокультуральном, генетическом, биологическом и др. Поэтому достаточно обоснованной выглядит точка зрения, что алкоголизм может считаться мультифакториальным заболеванием, подверженность к которому определяется как наследственным предрасположением, так и влиянием среды.

Приведенное общее положение находит отражение в существовании в современной психиатрии самых разных теорий патогенеза алкоголизма, среди которых доминируют биологические, но достаточно активно рассматриваются и психологические (в том числе психоаналитические, психодинамические), социологические, поведенческие и культуральные. Понятием "биологические теории" объединяются биохимические, физиологические и генетические гипотезы, которые, как будет видно из дальнейшего изложения, тесно связаны между собой, так как соответствующие биологические явления взаимообусловлены.

Биологические теории. Наибольшее значение в настоящее время придается влиянию острого и хронического потребления алкоголя на функцию нейрохимических систем мозга — дофамин-, серотонин-, ГАМКергическую

и др. и опосредованную соответствующими медиаторами нейротрансмиссию.

По мнению R.D.Myers, B.A.McMillen и A.Adell (1995), алкоголь действует на многие, возможно на все, нейротрансмиттерные системы мозга.

Авторы представляют это следующим образом: низкие дозы алкоголя стимулируют дофаминергическую, серотонинергическую и норадренергическую системы [Engel J.A., Liljiquist S., 1983]. Активация дофаминергической системы вызывает возбуждение механизмов подкрепления в лимбических структурах, что сопровождается выделением норадреналина в гипоталамусе и среднем мозге. Эти процессы обусловливают появление алкогольной эйфории и общее возбуждение центральных функций. Но при действии высоких доз алкоголя, когда в клинической картине превалируют моторная заторможенность, общий седативный эффект и дисфоричность, происходят другие нейрохимические процессы: уменьшение дофаминергической и норадренергической нейротрансмиссии, с одной стороны, и усиленное связывание ГАМК $ГАМК_A$-рецепторным комплексом, с другой. Последнее приводит к усилению тормозящих эффектов ГАМК. При хроническом употреблении алкоголя, когда развиваются толерантность и зависимость от алкоголя, "нормальное" функционирование нейрохимических и физиологических систем мозга возможно только при наличии в организме алкоголя, а при его отсутствии становится "патологическим". В этом периоде включаются и другие механизмы: постоянный прием алкоголя потенцирует глутаматергические функции, что приводит к усилению нейротоксического эффекта эндогенных аминокислот и, возможно, запускает процессы, обусловливающие последующую гибель нейронов. Гибель холинергических нейронов сопровождается не только снижением холинергических функций (что характеризует действие алкоголя), но может обусловливать снижение памяти при алкоголизме. Развитие абстинентного синдрома характеризуется снижением чувствительности катехоламиновых рецепторов, а изменение ГАМКергических функций может приводить к понижению судорожного порога и появлению судорог. Влияние алкоголя на системы подкрепления связано в основном с дофаминергической системой. Но при этом имеет значение вызванное этанолом увеличение выделения дофамина в n.accumbens, функция которого модулируется серотонинергическими и опиоидергическими влияниями. Выделение дофамина усиливается при активации серотониновых (5-НТз) рецепторов, а блокада этих рецепторов при введении этанола предотвращает выделение дофамина. Блокада *mi*- и/или е-опиоидных рецепторов также тормозит стимулируемую алкоголем продукцию дофамина, т.е. опиоидная система тоже принимает активное участие в развитии свойственных алкоголизму расстройств.

И.П.Анохина (1995) считает, что стержневой механизм формирования зависимости имеет сходство несмотря на то, к какой химической группе относится вызывающий ее агент (алкоголь, морфин или др.). Общим звеном этого механизма является влияние на катехоламиновую, в частности на дофаминовую, медиацию в области локализации систем подкрепления мозга. Алкоголь вызывает усиленный выброс нейромедиаторов из депо. Большое количество медиатора в синаптической щели обусловливает возбуждение системы подкрепления, что во многих случаях определяет положительную эмоциональную реакцию. Каждый новый прием алкоголя, вызывая все новое и новое высвобождение медиатора, приводит к истощению его запасов, недостаточности соответствующих функций и ухудшению самочувствия больных. Это обусловливает стремление к новому приему алкоголя

(психологическая зависимость). Но дополнительное высвобождение медиатора под влиянием алкоголя вызывает еще большее истощение его запасов в депо: создается своего рода порочный круг. В дальнейшем выделение медиатора под влиянием алкоголя обеспечивается в результате напряжения компенсаторных механизмов, определяющих развитие физической зависимости от алкоголя. При рассмотрении механизма действия алкоголя важно учитывать, что он является мембранотропным липофильным веществом, способным растворять липидные слои мембран, изменять состояние рецепторных комплексов мембран и проникать в нервные клетки. С этими основными свойствами связано его токсическое действие на ЦНС, проявляющееся прежде всего в синдроме алкогольного опьянения.

После всасывания в желудке и кишечнике примерно 10 % алкоголя выделяется в неизменном виде с выдыхаемым воздухом, с мочой и потом; $^4/_5$ оставшегося алкоголя с помощью печеночного фермента алкогольдегидрогеназы (АЛДГ) и $^1/_5$ с участием ферментов микросомальной системы печени превращаются в ацетальдегид, который посредством альдегиддегидрогеназы окисляется до углекислоты и воды. В среднем за 1 ч метаболизируется 7—8 г чистого (100 %) алкоголя.

Особое внимание привлекает к себе фермент АЛДГ, который имеет несколько изоформ. Основными из них являются АЛДГ I и АЛДГ II. Каждый изофермент обладает разными свойствами, а набор их может различаться в зависимости от расовой и национальной принадлежности индивидуума. Недостаточность АЛДГ I в организме приводит к образованию повышенных количеств ацетальдегида, вызывающего такие неприятные симптомы, как тошнота, головокружение, резкое покраснение кожных покровов, особенно лица. Этот фермент отсутствует у 50 % людей монголоидной расы, что служит причиной возникновения у них тягостных ощущений при употреблении алкоголя и непереносимости его [Suwaki H., Ohara H., 1988].

ВОЗ было организовано специальное международное исследование по изучению распределения частоты генов, детерминирующих различные варианты АЛДГ среди лиц, злоупотребляющих алкоголем, по сравнению с нормальной популяцией здоровых лиц в зависимости от их этнической принадлежности [Вартанян М.Е., 1988; Yamashita I. et al., 1990]. Установлено, что у здоровых жителей Японии недостаточность АЛДГ I встретилась в 43 % случаев, в то время как у злоупотребляющих алкоголем достоверно реже — всего в 4 % случаев. В европейских странах, включая Россию, недостаточность АЛДГ I не обнаружена ни в одном случае. В свете этих данных получает частичное объяснение меньшая распространенность алкоголизма в азиатских популяциях. Естественно, недостаточность АЛДГ I не имеет абсолютного значения, но может быть использована как маркер предрасположения к болезни.

Ряд концепций болезни непосредственно связан с биологическими влияниями ацетальдегида. O.E.Pratt и соавт. (1990) рассматривают 3 группы сдвигов, которые могут иметь значение в патогенезе алкогольного поражения мозга: 1) ацетальдегид может действовать на мозг опосредованно через поражение печеночной паренхимы. В этом случае изменяется обмен белков, часть из которых может приобретать свойства чужеродных для организма и вызывать иммунологические сдвиги; кроме того, могут образовываться цитотоксичные свободные радикалы в процессе обмена самого ацетальдегида; 2) присутствие ацетальдегида в крови является повреждающим фактором, обусловливающим возникновение свободнорадикальной (внепеченочной)

токсичности и изменение активности многих ферментов; обнаружено действие ацетальдегида на микроструктуры клеток организма, в том числе на микротрубочки нервных клеток и их отростков; 3) непосредственное влияние свободных радикалов на мозговую ткань, которое может выражаться в отеке мозга, гибели нейронов, повреждении гематоэнцефалического барьера. В патогенезе мозговых поражений при алкоголизме может иметь значение и нарушение питания, в том числе недостаточность витаминов группы В (в этом случае возможно развитие неалкогольной энцефалопатии). В центре всех этих биологических процессов в организме страдающих алкоголизмом больных находятся образование ацетальдегида и обусловленные им другие биохимические сдвиги, отражающиеся на структуре и функции мозга.

Изложенным биохимическим представлениям о патогенезе алкоголизма соответствуют *генетические гипотезы,* которые обосновываются исследованиями различных маркеров, семейным накоплением случаев алкоголизма и т.п. (Эти данные приводились выше.)

В *поведенческих теориях* рассматриваются вопросы, связанные с ролью эйфоризирующего действия алкоголя, с групповым поведением, а также с физиологическими основами такого поведения. Как известно, алкоголь относится к веществам тормозящего действия. Лишь в малых дозах он дает стимулирующий эффект в соответствующих поведенческих проявлениях. По теории И.П.Павлова, в этом случае имеют место торможение коры головного мозга и связанное с ним растормаживание подкорковых структур. Эти представления в настоящее время дополнены сведениями о растормаживании по механизму торможения тормозящих нейронов и избирательной реакции определенных участков нейронных мембран, приводящих к изменениям ионного обмена и повышенной возбудимости нейронов.

Социокультуральные теории аргументируются значительным или, напротив, незначительным распространением алкоголизма среди отдельных культур, религиозных групп, социальных групп, отличающихся особым стереотипом поведения, сложившимися историческими традициями и т.д.

Психологические гипотезы во многом смыкаются с социокультуральными, поведенческими и даже с некоторыми биологическими (в основном с генетическими). Их отличает большее внимание к индивидуальным психологическим особенностям больного и межперсональным отношениям, в частности в семье. Последнее особенно отличает психоаналитически ориентированные гипотезы.

ЛЕЧЕНИЕ АЛКОГОЛИЗМА И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Общие принципы

Приступая к лечению больных алкоголизмом, врач должен быть готов к разочарованиям и неудачам, которые во многих случаях порождены избыточными надеждами и неадекватной оценкой предмета лечения. Они могут быть источником терапевтического пессимизма, степень которого порой такова, что всерьез обсуждается вопрос, следует ли вообще лечить алкоголизм или лучше предоставить развитие заболевания его естественному ходу [Nace E.P., 1989].

Ответ на этот вопрос, естественно, отрицательный. Но необходимо иметь в виду следующие исходные положения.

Во-первых, алкоголизм — это хроническое заболевание, склонное к рецидивированию. Как и при других подобных болезнях, в процессе терапии можно добиться практического выздоровления, но не излечения больного в полном смысле слова.

Во-вторых, выздоровление, т.е. восстановление нарушенных соматических, психических и социальных функций, может быть достигнуто при условии и посредством воздержания от алкоголя. Следовательно, трезвость является не целью, а средством лечения, что подчеркивает необходимость продолжения работы с больным и в период его полного воздержания от спиртного.

В-третьих, даже временное восстановление нарушенных функций можно отнести к успехам лечения; чем дольше оно сохраняется, тем полнее успех. Поэтому рецидив алкоголизма отнюдь не указывает на безуспешность терапии, а говорит лишь о необходимости ее возобновления.

В-четвертых, в процессе лечения врач имеет дело не только с организмом больного, но и главным образом с его личностью. Лечение в какой-то мере помогает каждому больному, но не каждый больной этой помощью пользуется. Здесь играют роль его личностные позиции, хотя они в свою очередь во многом зависят от состояния организма, в частности от наличия и силы патологического влечения к алкоголю. Поэтому существенным требованием к лечебным программам является переход с организменного уровня на личностный, т.е. от биологически ориентированной терапии к психологической, которая в большей мере учитывает социальный контекст, чем синдромальную оценку больного.

Терапия алкоголизма, основанная исключительно на клинико-патогенетических представлениях, создает возможность для осуществления психотерапии, и в этом одна из ее главных задач. Психотерапия проводится либо специальными методами, либо на основе здравого смысла (рациональная психотерапия), либо с активным использованием социальных факторов — семейных, профессиональных, образовательных, коммуникативных (реабилитация, ресоциализация), либо под нормализующим влиянием здоровой части социальной среды (milieu-therapy).

Стратегия терапии алкоголизма во многом зависит от решения еще одного вопроса, который обсуждается уже много лет: должна ли быть оценка результатов лечения дихотомической (больной либо полностью воздерживается от спиртного, либо продолжает употреблять алкоголь) или она может предусматривать также как вариант лечебного эффекта снижение потребления алкоголя до социально приемлемого ("нормального", "беспроблемного", "контролируемого") уровня. Отвечают на этот вопрос по-разному. В Великобритании, например, врачи из $^3/_4$ опрошенных учреждений, занимающихся лечением алкоголизма, допускают возможность продолжения употребления больным алкоголя [Rosenberg H. et al., 1992]. В США такого мнения придерживаются врачи только $^1/_4$ лечебных учреждений [Rosenberg H., Davis L., 1994]. Есть точка зрения, что степень риска развития рецидива алкоголизма при продолжении "умеренного" потребления спиртного зависит от степени алкогольной зависимости: если больной находится выше определенного порога зависимости, то возврат после лечения к потреблению алкоголя опасен [Armor D., 1981].

Всем этим мнениям противостоит категорическое требование полного воздержания от алкоголя, поскольку риск утраты контроля и рецидива

алкоголизма неизмеримо выше, чем сомнительная возможность некоторых больных оставаться на допустимом уровне потребления алкоголя [Peyser H., 1988]. С помощью весьма тщательного статистического анализа, проведенного с учетом различных факторов, было установлено, что всякое потребление алкоголя после проведенного лечения в конечном счете причиняет только ущерб психологическим и социальным функциям больных [Babor T. et al., 1988]. Таким образом, клинический опыт показывает, что, несмотря на отдельные примеры, свидетельствующие о возможности возвращения больному способности пить "нормально", в большинстве случаев эта способность носит сугубо временный характер, когда-нибудь сменяясь утратой контроля и рецидивом заболевания.

Лечение острой алкогольной интоксикации

Лечение может потребоваться главным образом в случаях тяжелой интоксикации, когда возникает угроза жизненно важным функциям. В первую очередь необходимо предотвратить дальнейшее всасывание алкоголя из желудка, для чего следует дать внутрь 2—3 столовые ложки активированного угля, а затем промыть желудок (если сохраняется контакт с пациентом) с помощью зонда или приема внутрь нескольких стаканов воды с последующим вызыванием рвоты (механическое раздражение корня языка, инъекция 0,3—0,5 мл 1 % раствора солянокислого апоморфина); одновременно принимаются меры предотвращения возможного коллапса (инъекции растворов кордиамина, кофеина; внутрь 5—10 капель нашатырного спирта в рюмке воды).

Весьма эффективным оказался метод ускоренного вытрезвления, специально разработанный для медицинских вытрезвителей [Стрельчук И.В. и др., 1975]. Он включает внутримышечную инъекцию 10 мл 5 % раствора витамина B_6 и введение внутрь в 50—100 мл воды лекарственной смеси, состоящей из 0,01 г фенамина, 0,2 г коразола и 0,1 г никотиновой кислоты. Если состояние опьяневшего препятствует пероральному введению порошковой смеси, можно попытаться осуществить это спустя 10—20 мин после инъекции витамина B_6, когда наступят частичные благоприятные перемены. После проведения всего комплекса мер уже через 10—15 мин нормализуется состояние вегетативной нервной системы, уменьшается эмоциональная расторможенность, появляется критика, упорядочивается поведение, а спустя 1 — 1,5 ч наступает явный и стойкий эффект вытрезвления.

Снижению концентрации алкоголя в крови активно способствует внутривенное введение 20 мл 40 % раствора глюкозы, 15 ЕД инсулина, 10 мл 5 % раствора аскорбиновой кислоты и 1 мл 1 % раствора никотиновой кислоты. Успешно применяется капельное внутривенное введение гемодеза пополам с изотоническим раствором натрия хлорида (по 250 мл) в сочетании с 10 мл раствора панангина, 3 мл 5 % раствора витамина B_6, 3 мл 5 % раствора витамина B_1 и 5 мл 5 % раствора витамина С.

Наиболее тяжелые состояния острой алкогольной интоксикации, граничащие с коматозными, требуют проведения ургентной терапии в специализированных стационарах, где используются различные аналептические смеси, вводимые внутривенно, вдыхание смеси кислорода с CO_2, форсированный диурез, плазмозаменяющие жидкости, полиионные смеси, гипербарическая оксигенация, управляемое дыхание.

Лечение хронического алкоголизма

Программа лечения и ее этапы. Вся программа лечения больного алкоголизмом включает 3 этапа. Первый (начальный) этап — лечение острых и подострых болезненных состояний, возникших в непосредственной связи с интоксикацией алкоголем и продуктами его метаболизма. Сюда относятся прерывание запоя и устранение абстинентных расстройств. Второй этап — восстановительная терапия, направленная на более полную нормализацию всех функций организма, на устранение или смягчение устойчивых нарушений различных органов и систем, на перестройку сложившегося патологического стереотипа, который способствует рецидивам заболевания, т.е. это этап становления ремиссии алкоголизма. Третий этап — стабилизирующая терапия, направленная на формирование устойчивости больного по отношению к многообразным негативным воздействиям внешней (социальной) среды, на создание психофизиологической и психологической базы адекватного реагирования больного на внешние посылы, на поддержание длительной ремиссии.

Первый (начальный) этап лечения. Содержание начального этапа определяется результатами тщательного обследования состояния больного. При этом могут быть выявлены повышение температуры тела, высокое АД, сердечные аритмии, тахикардия, тахипноэ, цианоз, неврологические симптомы, мерцающее сознание, различные наружные и внутренние повреждения и т.д. Всем обнаруженным отклонениям следует дать взвешенную оценку и учесть их при определении врачебной тактики.

При неосложненном ААС лечебные меры лучше свести к минимуму: теплая ванна, спокойная обстановка, участливое и ровное отношение к больному, привычная и свободная одежда, полупостельный режим. Все это способствует быстрому уменьшению тревоги и напряженности, облегчению тягостных ощущений, нормализации вегетативных показателей и наступлению сна.

Из лекарственных средств предпочтительными являются бензодиазепиновые транквилизаторы (седуксен, элениум и др.), которые назначают в течение первых 3—5 дней лечения внутрь (каждые 4 ч) или внутримышечно (2—3 раза в день). Дозировки этих препаратов подбираются индивидуально, и различия их могут достигать 10-кратной величины [Baum R., Iber F., 1988].

Одновременно назначают витамины (B_1, B_6, B_{12}, B_{15}), средства дегидратации (гемодез и др.). Признаки гиперактивации симпатической нервной системы являются показанием к применению клонидина, способствующего уменьшению потливости, тремора, тахикардии, артериальной гипертензии; с той же целью используют пирроксан, анаприлин и другие адреноблокаторы. Сочетание, например, бета-адреноблокатора атенолола с бензодиазепинами не только облегчает вегетативные расстройства, но и подавляет влечение к алкоголю, что вызывает позитивную реакцию больных [Horwitz R. et al., 1989].

Возникающий у больных алкоголизмом тяжелый дефицит ионов магния в тканях, особенно в эритроцитах, приводит к миоклоническим подергиваниям, атаксии, тремору, головокружению, бессоннице, раздражительности, напряженности, тревоге, вегетативной дистонии. Поэтому при тяжелом течении ААС, особенно при его церебральном варианте, показано внутримышечное введение сульфата магния 1—2 раза в день (под контролем АД). При наличии анамнестических данных о судорожных припадках во время ААС целесообразно назначение карбамазепина (финлепсин, тегретол) или валь-

проата натрия (конвулекс, депакин). Как правило, перечисленных средств бывает достаточно, чтобы обеспечить улучшение состояния больного к 3—5-му дню лечения.

Предлагаются и другие методы лечения, направленные на ускорение этого процесса. Это прежде всего однократное назначение свежеприготовленной смеси из 30 мл 20 % раствора оксибутирата натрия, 2 мл 0,5 % раствора седуксена, 1 мл 1 % раствора димедрола и 1 мл 1 % раствора пирроксана внутрь. После приема такой смеси вскоре наступают успокоение и сон, а наутро отмечаются лишь незначительные остаточные явления абстинентного синдрома, общая длительность которого сокращается в 4—5 раз [Даниленко А.М., 1988]. Введение пирроксана (0,5 % раствор) может осуществляться и путем трансцеребрального электрофореза с помощью аппарата "Электросон". В этом случае используется глазнично-мастоидальное расположение электродов (пирроксан — на аноде). Характеристики тока: сила от 2 до 10 мА, частота от 4 до 150 Гц, длительность импульса 0,3—0,5 мс; продолжительность сеанса 20 мин. При такой методике достаточно 2 лечебных сеансов. Время лечения ААС сокращается вдвое.

Успешно применяются и немедикаментозные методы лечения ААС. Среди них — метод энтеросорбции (прием больными внутрь сорбентов СКН, АУВМ и АУВ), посредством которого длительность ААС сокращается на 1—2 дня [Сторожук Н.С., 1985]. Используются также оксигенофитотерапия [Пшук Н.Г., 1991] и гипербарическая оксигенация [Епифанова Н.М., 1989]. Гастральная оксигенофитотерапия состоит в приеме больными дробными дозами 1500—2000 мл кислородно-белкового фитококтейля в сутки (он готовится продуванием кислорода через смесь яичного белка, сиропа, воды, настоя лекарственных трав — пижмы, ромашки, шиповника, зверобоя, пустырника), приводит к быстрому положительному эффекту: уже спустя несколько часов исчезает психофизический дискомфорт, наступают расслабление, успокоение, сонливость, нормализуются пульс и АД. Гипербарическая оксигенация является более сложным для применения методом и требует специально оборудованного помещения и аппаратуры. Но после 1—3 сеансов, каждый из которых продолжается 50—90 мин, при 0,8—1,2 атмосферы избыточного давления кислорода 1 раз в день симптоматика ААС купируется, а влечение к алкоголю сменяется отвращением к нему [Волков А.С., 1991]. Особый интерес представляет возможность предотвращения развития ААС у больного алкоголизмом, находящегося в состоянии алкогольного опьянения. После гипербарической оксигенации такой больной наутро просыпается без признаков ААС, что фактически означает прерывание болезненного процесса.

Весьма благотворно действует на больных и электросон, вызываемый с помощью вполне доступных для практического использования приборов. Во время и после лечебной процедуры наступают успокоение, релаксация, сонливость, исчезает тягостный дискомфорт.

Второй этап лечения — становление ремиссии. После устранения постинтоксикационных и абстинентных расстройств наступает время для диагностики и терапии гораздо более разнообразных и индивидуальных психических и соматических нарушений, находящихся вне рамок ААС, а также для создания более непосредственных предпосылок к развитию ремиссии заболевания.

Следует особо подчеркнуть важнейшую роль соматических нарушений в возобновлении патологического влечения к алкоголю и возникновении

рецидивов алкоголизма. Поэтому тщательно подобранная и нешаблонная терапия этих нарушений является условием конечного успеха.

Ориентиром для лечения на этом этапе является также психопатологическая симптоматика. Но для определения соответствующих психопатологических мишеней и назначения специального лечения требуется, помимо точной синдромальной оценки, достаточное время. В частности, назначать антидепрессанты (при наличии депрессии) рекомендуется не ранее чем через 10 дней от последнего приема алкоголя. Некоторые клиницисты предпочитают и более длительные сроки, которые помогают дифференцировать остающиеся эмоциональные нарушения от возможных психогенных наслоений и от абстинентных расстройств [Baum R., Iber F., 1988]. Это избавляет больного, еще находящегося в состоянии металкогольной интоксикации, от неоправданной нагрузки лекарственными средствами, которые в большинстве своем не свободны от побочного действия. В частности, благодаря своим антихолинергическим свойствам трициклические антидепрессанты, особенно амитриптилин, а также нейролептик азалептин (лепонекс, клозапин) при назначении их в период, когда еще сохраняется абстинентная симптоматика, могут вызвать психотические нарушения делириозного характера. Тем более нецелесообразно применение амитриптилина и азалептина в абстинентном периоде в качестве снотворных, что, к сожалению, практикуется.

Среди антидепрессантов предпочтительными для лечения больных алкоголизмом являются препараты последнего поколения (миансерин, флуоксетин, флувоксамин, тразодон, паксил). Они в отличие от ингибиторов МАО и трициклических антидепрессантов дают более избирательный антидепрессивный клинический эффект, характеризуются отсутствием или малой выраженностью побочных явлений. Кроме того, было установлено, что миансерин, флувоксамин, флуоксетин и тразодон обладают свойством непосредственно подавлять патологическое влечение к алкоголю [Иванец Н.Н. и др., 1993, 1996; Naranjo C.A. et al., 1990]. Нейрохимический механизм этой их способности пока еще неясен.

При наличии психогенных нарушений, в частности реактивных состояний, вызванных часто встречающимися в жизни больных алкоголизмом психотравмирующими обстоятельствами, назначают мягкие нейролептики — меллерил (сонапакс), терален, неулептил. Эти препараты используют также для коррекции разнообразных нарушений поведения с эксплозивностью, истеричностью, эмоциональной расторможенностью.

Мягкие нейролептики (особенно неулептил) способны в той или иной мере подавлять и патологическое влечение к алкоголю. Назначать их с этой целью следует на ограниченное время — не более 2—3 нед, поскольку дальнейший прием этих препаратов ведет к возникновению тягостных состояний вялости и субдепрессии.

Затяжные астенические состояния, сопровождающиеся слабодушием, истощаемостью, нетерпеливостью, ухудшением памяти, а также разнообразные проявления интеллектуального снижения (некритичность, слабость суждений и др.) служат показанием к применению ноотропных препаратов (пирацетам, энцефабол, аминалон, пикамилон и др.). Назначать их следует в течение 1—2 мес и в достаточных дозах (не менее 2,5 г пирацетама в сутки).

При обострениях первичного патологического влечения к алкоголю наиболее надежным средством купирования являются нейролептические препараты с выраженными антипсихотическими свойствами. Среди них

предпочтительны те, которые относительно реже вызывают побочные эффекты экстрапирамидного типа. Наиболее эффективными оказались пимозид (орап) — по 1—2 мг 1—2 раза в сутки; пенфлюридол (семап) — по 20—40 мг 1 раз в 5—7 дней; этаперазин — по 4—10 мг 2—3 раза в день; пипортил — по 10 мг 2 раза в день; лепонекс (клозапин, азалептин) — по 25—50 мг 2—3 раза в день; трифлуоперазин (стелазин) — по 5 мг 2—3 раза в день. В некоторых случаях (частые обострения влечения к алкоголю, несоблюдение лечебного режима и др.) с успехом применяются препараты пролонгированного действия: модитен-депо (1 мл 2,5 % раствора внутримышечно 1 раз в 2,5—3 нед), пипортил-пальмитат (1 мл 2,5 % раствора внутримышечно 1 раз в 3—4 нед).

Общие требования при назначении нейролептиков больным алкоголизмом — наличие признаков первичного патологического влечения к алкоголю, учет динамики симптоматики влечения, маневрирование дозами препаратов (повышение, понижение, прекращение), применение (при возникновении побочных эффектов) корректоров (циклодол, артан, ромпаркин), учет противопоказаний (признаки органической недостаточности головного мозга и др.), контроль за состоянием крови, недопустимость лечения неопределенной длительности.

Для купирования обострений и дальнейшей терапии патологического влечения к алкоголю применяются также некоторые антиконвульсанты, в частности карбамазепин (тегретол, финлепсин) и вальпроат натрия (конвулекс, депакин). В отличие от нейролептиков они в оптимальных дозах почти не оказывают серьезных нежелательных эффектов и поэтому могут назначаться на достаточно длительное время — до нескольких месяцев. Дозы карбамазепина — 0,2—0,6 г/сут, конвулекса — 0,3—0,9 г/сут. Следует учитывать возможность индивидуальной непереносимости препаратов и их токсического влияния на кровь.

При проведении психофармакотерапии на этапе становления ремиссии нельзя забывать о неспецифических средствах укрепления гомеостаза. К ним относятся аутогемотерапия, инъекции экстракта алоэ, стекловидного тела, ФиБС[1], витаминотерапия, дифференцированная физиотерапия (гидро- и электротерапия, массаж и другие методы), иглорефлексотерапия, электросон.

Помимо психотропных препаратов, для подавления патологического влечения к алкоголю применяются некоторые средства растительного происхождения — отвары баранца (5 %), чабреца (7,5 %), копытня европейского (3 %), спорыша (5 %). Все эти средства в малых дозах (по 1 столовой ложке 3 раза в день внутрь) оказывают мягкое седативное, гипотензивное, диуретическое действие и резко снижают субъективную потребность в алкоголе.

На основе теоретических представлений о роли дофаминовой системы в патогенезе влечения к алкоголю у больных алкоголизмом [Анохина И.П., 1976] предложено использовать для подавления влечения агонисты дофамина. С этой целью успешно применен бромокриптин [Коган Б.М., 1988; Москети К.В. и др., 1991; Borg V., 1983]. Бромокриптин назначают внутрь в суточных дозах 2,5—5 мг (1—2 таблетки). Однако его эффективность (в сравнении с плацебо) некоторыми авторами была подвергнута сомнению [Dongier M. et al., 1990].

[1] Название препарата по первым буквам фамилий его создателей — В.П.Филатов, В.А.Бивер и В.В.Скородинский.

Не утратил своего значения старый метод условнорефлекторной терапии (УРТ), целью которой является выработка у больных алкоголизмом отрицательной тошнотно-рвотной условной реакции на вкус и запах алкоголя путем ежедневных (20—30 раз) сочетаний инъекции апоморфина (0,2—0,8 мл 1 % раствора подкожно) с вкусовыми и обонятельными ощущениями алкоголя.

Разнообразные экспресс-методики УРТ, предусматривающие применение больших доз апоморфина в сочетании с другими рвотными средствами (сульфат меди, сульфат цинка в смеси с рыбьим жиром, касторовым маслом; эметин, термопсис, ипекакуана), иногда многократно и круглосуточно, для вызывания бурной и изнурительной рвоты привлекают экономией времени, но особой эффективностью не отличаются. К тому же они опасны осложнениями, требуют специальных условий и больших усилий медицинского персонала. По мнению И.В.Стрельчука (1973), для выработки эмоционально отрицательной условной реакции на алкоголь бурная рвота необязательна и иногда бывает вполне достаточно вызвать у больного только лишь тошноту.

Важное правило выработки условных реакций, которое, к сожалению, часто нарушается, состоит в том, что действие условного раздражителя (в нашем случае это алкоголь) должно предшествовать безусловной реакции, а не наоборот. Иными словами, предъявлять алкогольный раздражитель (полоскание полости рта, вдыхание запаха) следует "на пороге рвоты", т.е. за 1—5 с до нее, что требует пристального внимания к состоянию пациента. Важно также бодрственное состояние больного. Дело в том, что применение больших, а иногда и обычных доз апоморфина может вызывать "апоморфиновое опьянение" в виде сонливости и даже оглушенности, что мешает выработке и упрочению условной реакции. В связи с этим рекомендуется вводить подкожно сочетание 0,2—0,5 мл 1 % раствора апоморфина с 0,5 мл 0,1 % раствора стрихнина. Последний повышает не только общий тонус, препятствуя "опьянению", но рефлекторную возбудимость ЦНС, что позволяет обойтись меньшими дозами апоморфина для вызывания рвотной реакции.

Наконец, для поддержания у больных установок на трезвость применяются средства так называемой "аверсионной" терапии — дисульфирам (антабус, тетурам, эспераль), метронидазол (флагил, трихопол), фуразолидон. Все они в той или иной мере создают физическую непереносимость алкоголя, связанную с нарушением его метаболизма и с появлением в крови токсичных продуктов неполного распада алкоголя. Так образуется "химическое препятствие" дальнейшему потреблению алкоголя. Однако терапевтический эффект аверсионных ("сенсибилизирующих" к алкоголю) средств является не столько фармакологическим, сколько психологическим, основанным на страхе перед тяжелыми последствиями алкоголя.

С годами эффект аверсионных методов, к сожалению, ослабел, поскольку у больных накопилась информация о том, как преодолеть опасности и вернуться к безнаказанному потреблению спиртного. Тем не менее при серьезном отношении к лечению, достаточной психической сохранности больного, отсутствии противопоказаний (поражения паренхиматозных органов, полиневриты, анемия, лейкопения, ишемическая болезнь сердца, острые и хронические инфекции, астматический бронхит, бронхиальная астма, органические поражения мозга, эндокринные заболевания; перенесенные в прошлом психозы) аверсионные методы лечения являются немалым подспорьем для формирования ремиссии алкоголизма.

При проведении лечения тетурамом следует максимально усилить его

психотерапевтический радикал (беседа, разъяснения, расписка и т.п.). Тетурам назначают по 0,25 г 2 раза в день в течение 2 нед, а затем снижают суточную дозу до 0,25 г. По истечении месяца делают 10—20-дневные перерывы либо, наоборот, дозу временно повышают — в зависимости от ситуации (праздники и т.п.) и состояния больного. С целью свести к минимуму токсические эффекты препарата одновременно с ним назначают повышенные дозы витаминов (С, B_1, B_6, B_{12}, B_{15}), а также АТФ (фосфабион), препараты железа, пантокрин и другие тонизирующие и стимулирующие средства.

В отдельных случаях для демонстрации больному вызванной у него приемом тетурама непереносимости алкоголя проводят тетурам-алкогольные пробы (на 7—10-й день приема тетурама, назначив предварительно однократно повышенную дозу препарата — 0,75—1 г и приготовив средства ургентной терапии). При этом необходим особо тщательный учет противопоказаний. Проба состоит в приеме 30—50 мл 40 % раствора этилового спирта (водки), после чего спустя 5—10 мин развивается тетурам-алкогольная реакция: тахикардия, ощущения затруднения дыхания, пульсации и напряжения в голове, тяжести в области сердца, гиперемия с цианотичным оттенком и одутловатостью лица, повышение, а затем падение АД, нередко с возникновением коллаптоидного состояния, иногда с рвотой. Длительность тетурам-алкогольной реакции — от 1 до 2 ч. При большей ее продолжительности, а также при тяжелом течении (затрудненное дыхание, систолическое АД ниже 50 мм рт.ст., сильная головная боль) необходимо купировать реакцию введением 20 мл 30 % раствора тиосульфата натрия внутривенно, 20 мл 1 % раствора метиленового синего, сердечно-сосудистых средств и путем вдыхания кислорода.

При всех предосторожностях тетурам-алкогольная реакция представляет собой состояние интоксикации, не безразличное для организма больного и чреватое осложнениями (астения, снижение половой потенции, полиневропатии, гепатиты, психозы). Поэтому едва ли целесообразно следовать традициям прошлых лет и проводить эти реакции несколько раз (до 10). Их надо проводить выборочно и однократно, приглашая в психотерапевтических целях других больных, принимающих тетурам, присутствовать на лечебном сеансе.

Предлагаются и другие, более сложные, варианты проведения тетурам-алкогольных реакций [Энтин Г.М., 1990], направленные на усиление аверсионного эффекта (например, сочетание приема алкоголя с инъекцией апоморфина, которая вызывает тошноту и рвоту).

В настоящее время широко применяется лечение алкоголизма путем имплантации под кожу депо-препарата дисульфирама — "эспераля". В результате постепенного его рассасывания из депо создается относительно постоянная концентрация дисульфирама в крови, обеспечивающая длительный "сенсибилизирующий" эффект препарата. Однако механизм этот в значительной мере остается гипотетическим, поскольку действие препарата не всегда проявляется и иногда его обнаружить вообще не удается. Так, имплантация эспераля оказалась не более эффективной, чем имплантация плацебо, когда результаты тщательно оценивались с помощью двойного слепого контроля [Johnsen J. et al., 1987]. Следовательно, лечебный эффект имплантации эспераля чаще всего является психотерапевтическим, что необходимо использовать в полной мере в целях его усиления.

Метронидазол, используемый также в качестве средства "сенсибилизации" к алкоголю, менее токсичен, чем тетурам, и поэтому при его приме-

нении не требуется особых предосторожностей. Его назначают по 0,75 г 3 раза в день в течение 2—3 нед. При этом в ряде случаев возникает отвращение к алкоголю или только подавляется влечение к нему. Рекомендуется специально вызывать у больного рвотные реакции на алкоголь путем повторного полоскания водкой полости рта в несколько сеансов, начиная с 10-го дня постоянного приема метронидазола.

Наконец, среди средств аверсионной терапии путем "сенсибилизации" к алкоголю применяется фуразолидон, который назначают в суточной дозе 0,6—0,8 г (в 3 приема). Этот препарат вызывает у большинства больных через 7—10 дней непереносимость спиртного: при приеме 40—80 мл водки возникают гиперемия лица и шеи, сердцебиение, одышка, головная боль и другие расстройства, характерные для тетурам-алкогольных реакций; больные обнаруживают, что вкус спиртного становится отвратительным. Для поддерживающего лечения фуразолидон назначают в меньших дозах — 0,5 г в сутки.

В последние годы появились и широко рекламируются разнообразные способы "одномоментного" лечения — так называемые кодирование, торпедо и др., которые относятся к методам психотерапии.

Третий этап лечения — стабилизация ремиссии, поддерживающая терапия. В центре лечебных мероприятий на третьем этапе — психотерапия, направленная на реабилитацию и ресоциализацию больного, на формирование и закрепление навыков трезвой жизни — уверенности в себе и своей способности решать жизненные проблемы без "помощи" алкоголя или готовности обратиться за своевременной поддержкой к своему врачу.

Благотворные влияния среды — семья, занятость полезным делом, устроенность на работе и в быту — служат важным условием стабилизации ремиссии. Но, к сожалению, такое бывает далеко не всегда, поэтому врачу приходится иметь дело со своеобразной психической "ломкостью" больных, проявляющейся эмоциональными, неврозоподобными и психопатоподобными нарушениями. Последние в свою очередь тесно связаны с обострением патологического влечения к алкоголю. Поэтому необходимы регулярные контакты с больным и разносторонняя коррекция психических отклонений.

Помимо адекватного применения названных средств (нейролептики, антиконвульсанты, антидепрессанты, ноотропы, электросон, гидротерапия, массаж и др.), на данном этапе приобретает большое значение предупреждение или сглаживание спонтанных обострений патологического влечения к алкоголю. Когда они возникают с определенной периодичностью и не реже 1 раза в 2—3 мес, показано назначение солей лития (оксибутират, карбонат) в сочетании с финлепсином (тегретол) по 0,2—0,4 г в сутки. Дозировка препаратов лития устанавливается с учетом его концентрации в крови (не ниже 0,6 ммоль/л и не выше 1,2 ммоль/л), которую сначала определяют еженедельно, затем 1 раз в месяц.

При более редких и нерегулярных обострениях патологического влечения к алкоголю полезно научить лиц из ближайшего окружения больного диагностике продромальных признаков обострения (ухудшение сна, снижение настроения и активности, раздражительность, утомляемость, исчезновение обычных интересов и др.). После купирования этих признаков надо решить вопрос о возобновлении или усилении аверсионной терапии наряду с дополнительной психотерапией.

Психотерапия

Психотерапия в настоящее время считается одним из основных методов лечения больных алкоголизмом. Значителен вклад в лечение алкоголизма с помощью психотерапии отечественных ученых прошлого — А.А.Токарского (1896), И.В.Вяземского (1904) и особенно В.М.Бехтерева, развившего предложенный И.В.Вяземским метод коллективной гипнотерапии алкоголиков. В лечебную триаду В.М.Бехтерева, принципиально сохранившую свое значение до настоящего времени, входили убеждение в состоянии бодрствования, мотивированное внушение в состоянии гипноза, продолжающее темы психотерапевтических бесед с больными.

Из различных вариантов коллективной психотерапии больных алкоголизмом, широко использовавшейся В.М.Бехтеревым, наибольшее признание в настоящее время получил метод В.Е.Рожнова (1982), основанный на концепции эмоционально-стрессовой психотерапии. Гипнотическому воздействию при этом также предшествуют психотерапевтические беседы, лечебное влияние которых закрепляется в гипнозе (последний проводят по предложенной автором методике удлиненных, не менее 1—1 $^1/_2$ ч, сеансов гипнотерапии). В состоянии гипноза вырабатывается условнорефлекторная тошнотно-рвотная реакция на вкус и запах алкоголя. В.Е.Рожновым была также предложена и более простая методика лечения больных алкоголизмом, реализованная им в практических условиях в психотерапевтических заводских профилакториях.

Выше излагались методы условнорефлекторной терапии (УРТ). Часто она дополняется применяемой врачом императивной суггестией, а также потенцирующей и опосредующей психотерапии.

Существуют методы вербальной аверсивной терапии, которая заключается в том, что воображаемое потребление алкоголя с помощью словесного внушения сопровождается рвотной реакцией.

До настоящего времени продолжаются попытки использования в терапии алкоголизма аутогенной тренировки. Целью ее являются нормализация вегетативных нарушений и снятие эмоционального напряжения. Аутогенная тренировка может способствовать закреплению аверсивной реакции, поэтому используется как важный компонент терапии в качестве активного метода саморегуляции, самокоррекции и самовоспитания [Филатов А.Т., 1979].

Для устранения чувства страха, напряженности и неуверенности в себе, которые обычно испытывают лица, страдающие алкоголизмом, в состоянии абстиненции (в том числе и достаточно длительной), используются методы поведенческой терапии.

Большая часть упоминавшихся методов терапии больных алкоголизмом применяется в группах, что способствует повышению эффективности их лечебного воздействия.

Основной тенденцией развития психотерапии алкоголизма на современном этапе является ее эволюция от направленных на выработку отвращения к алкоголю гетеро- и аутосуггестивных воздействий и разъясняющей терапии к глубокому анализу личности больного и системы его ценностных отношений, цель которого — повышение социально-психологической адаптации пациента и в результате этого — отказ от употребления алкоголя. Поэтому важнейшее место в комплексном лечении алкоголизма отводится современной групповой психотерапии. Нежелание признать себя больным, некритичность, невозможность правильно оценить отрицательное влияние пьянства на личную и семейную жизнь, социальные отношения, производ-

ственную деятельность, отсутствие установки на полное воздержание от употребления алкоголя, неспособность пациента самостоятельно выработать правильный путь трезвеннической жизни, неадекватное представление о себе — все эти особенности страдающего алкоголизмом человека рассматриваются в качестве основных объектов воздействия групповой психотерапии при алкоголизме.

Групповая психотерапия больных алкоголизмом обычно включена в более широкую программу лечебно-восстановительных воздействий: купирование похмельного синдрома и последствий интоксикации путем использования медикаментозных и общеукрепляющих средств, индивидуальная психотерапия (рациональная, гипноз и др.), поддерживающая психотерапия, трудотерапия, культурно-развлекательные мероприятия и др. Основу групповой психотерапии при алкоголизме составляют дискуссионные (недирективные) варианты с частым использованием дополнительных технических приемов (пантомима, разыгрывание ролевых ситуаций, проективный рисунок и др.).

Особенностью групповой психотерапии при алкоголизме является наличие в ней выраженного компонента рациональной психотерапии. Направляемое психотерапевтом взаимодействие пациентов в группе, способствуя улучшению взаимоотношений между ними, создает наиболее благоприятные условия для обсуждения истории жизни пациентов, выявления и разрешения конфликтных ситуаций, как связанных, так и не связанных с алкоголизмом. Важным элементом психотерапевтической тактики является формирование соответствующего реагирования пациента на возможные рецидивы болезни, т.е. готовности быстрого установления контакта с лечебными учреждениями. При необходимости на последних занятиях обсуждаются и перспективы дальнейшего общения больных друг с другом (в клубах пациентов, летних лагерях и т.д.).

Сеансы групповой психотерапии проводятся 2—4 раза в неделю по 1,5—2 ч в группах по 7—9 человек. Многие врачи считают предпочтительными группы, включающие пациентов с разными клиническими проявлениями алкоголизма и разной длительностью заболевания, различающихся также по возрасту, профессии и образовательному уровню, так как опыт показывает, что работа в гомогенных профессиональных или возрастных группах рабочих, лиц с техническим или гуманитарным образованием, людей, близких по возрасту, менее эффективна. Занятия могут проводиться одним или двумя психотерапевтами (в качестве второго врача может выступать врач-нарколог, а также психолог).

Безусловно, показанием к групповой психотерапии является наличие у пациентов мотивации на лечение и выздоровление и соответственно к участию в работе группы. Противопоказаниями являются явно негативное отношение больного к групповой психотерапии и деградация личности.

Эффективность групповой психотерапии при алкоголизме в большей степени, чем при каком-либо другом заболевании, сопряжена с эффективностью семейной психотерапии. Последняя является важным дополнением и проводится обычно с начала лечения больного. Речь идет о психотерапии супружеских пар, в группах жен, мужья которых страдают алкоголизмом, и др. Основные задачи семейной психотерапии — выявление основных семейных конфликтов и реконструкция семейных отношений, адаптация семьи к режиму трезвости, укрепление установок больного на трезвость. Обнаружена статистически значимая зависимость между степенью активности отноше-

ния жен к лечению и терапевтическим эффектом при алкоголизме [Friedman V. et al., 1976].

Семейная (супружеская) психотерапия может начинаться и продолжаться после завершения стационарной групповой психотерапии пациентов и выписки их из клиники.

Особенности проведения и эффективность психотерапии при алкоголизме существенно различаются в зависимости от тех или иных характеристик пациентов. Так, пожилые больные алкоголизмом более зависимы от активности психотерапевта, и в этих случаях положительные терапевтические результаты наблюдаются на более поздних стадиях лечения, так как для включения их в активную деятельность в группе требуется гораздо больше времени. Более выражен позитивный терапевтический эффект в группах, составленных из более молодых пациентов, начавших злоупотреблять алкоголем под влиянием психотравмирующих обстоятельств. При групповой психотерапии страдающих алкоголизмом женщин прежде всего приходится учитывать наличие у многих из них чисто женских проблем в виде социально-психологической изолированности, трудностей в общении с противоположным полом, в воспитании детей и др. В этих случаях вопросы, связанные с преодолением алкогольной анозогнозии, столь характерные для алкоголизма, сохраняя свое значение, отступают на второй план. Особое значение в женских группах приобретают наличие у психотерапевта достаточно выраженной эмпатии и отказ от осуждающих моральных оценок. При проведении психотерапии следует учитывать и религиозное мировоззрение пациентов, опираясь на которое врач может достигнуть большего успеха. Положительные результаты психотерапии оказываются более стойкими в тех случаях, когда бывшие пациенты принимают активное участие в различных движениях и организациях самопомощи или в собраниях групп анонимных алкоголиков (АА).

Кроме описанных форм психотерапии, существуют и другие, тесно связанные с ней программы лечения, в частности, направленные на изменение окружения и среды пациента, рассчитанные на воспитание, образование, просвещение окружающих пациента лиц, на достижение более рационального поведения в случаях нарушения ремиссии и быстрый поиск помощи.

Качество ремиссии, срыв ремиссии, рецидив заболевания и значение их для терапии

Отсутствие обострений патологического влечения к алкоголю при успешном функционировании больного во всех сферах жизнедеятельности (соматическая, психическая, социальная) означает ремиссию высокого качества и требует от врача лишь поощрительного и неназойливого внимания.

Соблюдение больным режима полной трезвости, т.е. абсолютного воздержания от приема спиртного, при наличии признаков частичного обострения патологического влечения к алкоголю ("зыбление" симптоматики) означает более низкое качество ремиссии.

Отдельные нарушения режима трезвости — употребление спиртного без потери контроля, в умеренной дозе, без предшествующих признаков обострения патологического влечения к алкоголю и без последующих абстинентных расстройств означают сохранение ремиссии, но сигнализируют о приближающемся рецидиве заболевания.

Отдельные грубые нарушения режима трезвости (употребление спиртного в опьяняющих дозах) без последующих абстинентных расстройств и при сохранении работоспособности следует отнести к "срывам" ремиссии. Все это требует усиления противорецидивной терапии (психотропные и растительные препараты, аверсионные средства).

Рецидивом заболевания является возобновление его основной симптоматики (утрата контроля, ААС, функциональная несостоятельность). В таких случаях необходимо лечение по полной программе, но с учетом прошлого отрицательного опыта.

Организация помощи больным

Программа лечения больных алкоголизмом связана с его организационными формами и условиями, в которых оно проводится. Существуют амбулаторная, стационарная и полустационарная формы лечения. Каждая из них имеет как положительные, так и отрицательные черты.

Преимущества амбулаторного лечения следующие: 1) осуществляется не в искусственных, а в естественных условиях, что дает возможность врачу в терапевтическом союзе с больным и близкими ему людьми преодолевать действие реальных факторов социальной среды, способствующих обострению патологического влечения к алкоголю (в стационаре патологическое влечение, как правило, затормаживается, и его терапия становится беспредметной); 2) общедоступно и примерно в 10 раз дешевле стационарного лечения, а по эффективности, как показали специальные исследования [Hyashida M. et al., 1989], ему не уступает. К недостаткам амбулаторного лечения относятся частые "выпадения" больных из лечебного процесса и трудности осуществления полной программы терапии.

Положительными чертами стационарного лечения являются возможность "извлечь" больного из неблагоприятной жизненной ситуации, сложившейся в связи с его пьянством и препятствующей соблюдению лечебного режима; возможность осуществления полноценного обследования и комплексного, интенсивного лечения больного, что особенно необходимо в острых и подострых состояниях (запой, тяжелый абстинентный синдром, психотические расстройства); возможность преодоления слабости трезвеннических установок больного, связанных с его психическим состоянием (алкогольная деградация, недостаточность критики).

Стационарное лечение надо проводить главным образом в тех случаях, когда невозможно осуществить полноценное амбулаторное лечение.

Дневные и ночные полустационары призваны свести к минимуму недостатки и сохранить преимущества двух основных организационных форм, а также обеспечить более плавный переход от стационарного лечения к дальнейшему амбулаторному.

В процессе наблюдения и лечения больных алкоголизмом по мере необходимости решаются вопросы, связанные с трудовой, военной и судебно-психиатрической экспертизой.

При *военной экспертизе* больные хроническим алкоголизмом подлежат рассмотрению в рамках категорий "ограниченно годен к воинской службе" и "не годен к воинской службе", т.е. не призываются на военную службу.

Трудовая экспертиза. Лица с алкоголизмом II и III стадии, в том числе перенесшие острые алкогольные психозы, ограниченно трудоспособны при отчетливых и продолжительных астенических и других неврозоподобных

расстройствах, а также сопутствующих алкоголизму или интеркуррентных хронических соматических заболеваниях. Нетрудоспособны лица, страдающие алкоголизмом III стадии с выраженной и стойкой деградацией личности; больные, перенесшие психозы с последующим развитием выраженного и стойкого психоорганического синдрома; лица с отчетливо затяжными или хроническими психозами.

Судебно-психиатрическая экспертиза. Человек в состоянии простого или измененного алкогольного опьянения любой степени вменяем. Патологическое опьянение исключает вменяемость. Больной хроническим алкоголизмом невменяем лишь тогда, когда у него имеется стойкое слабоумие, исключающее возможность отдавать отчет в своих действиях или руководить ими. В период алкогольного психоза больные невменяемы.

АЛКОГОЛЬНЫЕ (МЕТАЛКОГОЛЬНЫЕ) ПСИХОЗЫ

Металкогольные психозы — острые, затяжные и хронические нарушения психической деятельности в форме экзогенных, эндоформных и психоорганических расстройств у больных алкоголизмом. Эти психозы возникают преимущественно во II и III стадии алкоголизма.

Термин "алкогольные психозы" отражает прежние взгляды на природу психозов при алкоголизме, когда их причиной считалось непосредственное воздействие алкоголя на мозг. Позднее было установлено, что психозы развиваются преимущественно в тех случаях, когда в результате длительной интоксикации поражаются внутренние органы и нарушается обмен. Такие психозы стали называть металкогольными. Часто развитию психозов предшествуют дополнительные соматические и психические вредности. Наиболее распространенная группа металкогольных психозов — делирии и галлюцинозы. Как правило, они возникают не на высоте запоев, т.е. в период наибольшей интоксикации алкоголем, а вслед за ними, когда алкоголь в крови отсутствует или его содержание резко снижается [Victor M., Adams R., 1953]. Многие авторы, однако, продолжают по традиции применять термин "алкогольные психозы".

У лиц с хроническим алкоголизмом металкогольные психозы, по данным ВОЗ, возникают в 10 % случаев.

Клинически выделяют *острые металкогольные психозы* — делирии, галлюцинозы, бредовые психозы и *энцефалопатии.* Наряду с ними часто встречаются психозы, в структуре которых сосуществуют или последовательно сменяют друг друга разные синдромальные состояния. В этом случае они выступают не в качестве самостоятельных болезненных форм, а лишь в роли последовательных этапов единого патологического процесса.

Острые металкогольные психозы

Делирий

Делирий (белая горячка, delirium tremens) — самая частая форма, составляющая [illegible]/4 и более всех металкогольных психозов. В типичных случаях и в развернутой стадии белая горячка характеризуется *нарушением ориентировки* во времени, месте и окружающей обстановке при сохранности ориентировки в собственной личности; *нарушениями восприятия* в форме главным образом зрительных галлюцинаций, а также в виде слуховых, тактильных, термичес-

ких и обонятельных галлюцинаций; *бредовыми идеями* (преследования, супружеской неверности или иного содержания), которые отличаются конкретностью, образностью и эмоциональной насыщенностью; *изменениями аффекта,* который крайне изменчив и включает попеременно страх, недоумение, юмор, нередко смешанный аффект — "боязливая веселость" [Жислин С.Г., 1965]; *двигательным возбуждением* с преобладанием суетливости, стремления прятаться, бежать, что-то с себя стряхивать, иногда с агрессией; *соматовегетативными* и *неврологическими расстройствами* (общий тремор, напоминающий озноб, гиперрефлексия, атаксия, бессонница, потливость, тахикардия, субфебрильная температура, гиперемия лица и др.); *частичной ("островчатой") амнезией* периода психотических расстройств (лучше сохраняются воспоминания о галлюцинаторных переживаниях). В 5 % случаев за время делирия возникают судорожные припадки.

Обычно делирий развивается после 5 лет течения хронического алкоголизма [Жислин С.Г., 1965]. Белая горячка в 64% случаев развивается в возрасте 40—50 лет, в 22 % случаев — до 40 лет и в 14 % случаев — старше 60 лет [Salum J., 1972].

Первому приступу делирия обычно предшествует продолжительный запой, последующие возникают и после непродолжительных периодов пьянства. В продроме, продолжающемся дни, недели и даже месяцы, преобладают расстройства сна с кошмарными сновидениями, страхами, частыми пробуждениями и вегетативные симптомы, а днем — астенические явления и изменчивый аффект в форме пугливости и тревоги. У женщин постоянно выявляются депрессивные расстройства. Продромальный период может отсутствовать. Делирий развивается чаще всего (в 89 % случаев) через 2—4 дня после прекращения пьянства, на фоне выраженных похмельных расстройств или при обратном их развитии [Victor M., Adams R., 1953]. В 10—19 % случаев [Стрельчук И.В., 1970; Salum J., 1972] развитию делирия предшествуют единичные или множественные судорожные припадки, возможны эпизоды вербальных иллюзий или образного бреда. Начало делирия часто совпадает с развитием острого соматического заболевания, травмами, хирургическими вмешательствами. Делирий начинается с появляющихся к вечеру и усиливающихся ночью наплывов образных представлений и воспоминаний; нередки зрительные иллюзии, в ряде случаев лишенные объемности зрительные галлюцинации — "кино на стенке" с сохранностью критического отношения к ним [Жислин С.Г., 1935], преходящая дезориентировка или неполная ориентировка в месте и времени. Мимика и движения оживлены, внимание легко отвлекается, настроение изменчиво, с быстрой сменой противоположных аффектов. Последней группе расстройств С.Г.Жислин придает наибольшее значение при отграничении похмельного (абстинентного) синдрома с выраженными психическими компонентами от инициальных делириозных расстройств. Для похмельного состояния в отличие от делириозного типичен однообразный подавленно-тревожный аффект. В развернутой стадии делирия появляется полная бессонница, иллюзии усложняются или сменяются парейдолиями, возникают истинные зрительные галлюцинации. Преобладают множественные и подвижные микропсические галлюцинации — насекомые, мелкие животные, змеи, а также нити, проволока, паутина; реже больные видят крупных, в том числе фантастических животных, людей, человекоподобных существ — "блуждающих мертвецов" [Schule H., 1886]. Зрительные галлюцинации приближаются, удаляются, меняются в размерах, на глазах больного претерпевают превращения. Они то единичны, то множественны, иногда бывают сценоподоб-

ными и, отражая определенные ситуации (застолье, зрелища, эротические сцены), могут калейдоскопически сменять друг друга. При углублении делирия появляются слуховые и среди них вербальные, а также обонятельные, термические и тактильные галлюцинации, в том числе локализующиеся в полости рта. Часты расстройства схемы тела, ощущения изменения положения тела в пространстве — все качается, вращается, падает. Поведение, аффект и тематика бредовых высказываний соответствуют содержанию галлюцинаций. Речь состоит из немногочисленных, отрывочных, коротких фраз или слов. Внимание сверхотвлекаемо. На все происходящее вокруг больные реагируют отдельными репликами, поведением, мимикой. Больные повышенно внушаемы. Типично быстрое изменение интенсивности психопатологических проявлений делирия, особенно под влиянием внешних раздражителей (беседа с врачом и т.п.). Периодически и ненадолго спонтанно ослабевают и даже почти полностью исчезают симптомы психоза — возникают так называемые люцидные промежутки. Психоз усиливается к вечеру и ночью. Болезнь обычно бывает кратковременной. Даже без лечения симптомы делирия исчезают в течение 3—5 дней. Иногда психоз затягивается на 1 — 1,5 нед. По данным J.Salum (1972), длительность белой горячки в 75 % случаев составляет около 3 дней и лишь в 5 % случаев — более недели. Чаще всего выздоровление наступает критически — после глубокого продолжительного сна, значительно реже — постепенно (литически) или симптомы редуцируются волнообразно, с чередованием ослабления и возобновления, но уже в менее выраженном виде. Литическое окончание психоза чаще бывает у женщин. В 90 % случаев делирий протекает непрерывно, в 10 % отмечается до 2—3 делириозных приступов, разделенных "светлыми" промежутками продолжительностью около суток [Salum J., 1972]. Делирий нередко сменяется различными промежуточными синдромами. Они более часты при литическом окончании психоза. У мужчин обычно бывают астенические, легкие гипоманиакальные и резидуально-бредовые расстройства, у женщин преобладают состояния депрессии. В крови лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, увеличенная СОЭ, повышенное содержание холестерина и билирубина.

Основные варианты делирия. Гипнагогический делирий ограничивается многочисленными, яркими, в ряде случаев сценоподобными сновидениями или зрительными галлюцинациями при засыпании и закрывании глаз. Сопровождается нерезким страхом, реже аффектом удивления и соматовегетативными симптомами. В ряде случаев при возникновении галлюцинаций больные переносятся в иную, созданную этими расстройствами обстановку. При открывании глаз или пробуждении критическое отношение к болезненным симптомам и ориентировка иногда восстанавливаются не сразу, и в соответствии с этим нарушается поведение больных. Гипнагогический делирий длится 1—2 ночи и может смениться иными делириозными картинами или формами острых металкогольных психозов.

Гипнагогический делирий фантастического содержания называют гипнагогическим ониризмом. Отличается фантастическим содержанием обильных чувственно-ярких зрительных галлюцинаций, сценоподобностью галлюцинаторных расстройств с последовательной сменой одной ситуации другой [Снежневский А.В., 1941].

Делирий без делирия [Döllken A., 1901] во многом соответствует описанному J.Salum (1972) синдрому дрожания. Возникает остро. Преобладает суетливое возбуждение с выраженным тремором и потливостью. Сенсорные и бредовые расстройства отсутствуют или рудиментарны. Бывает

преходящая дезориентировка в окружающем. Делирий длится 1—3 дня. Возможен переход в развернутые делириозные состояния.

Абортивный делирий определяется развитием необильных, а в ряде случаев единичных зрительных иллюзий и микропсических галлюцинаций, не создающих впечатления определенных, а тем более законченных ситуаций, как при развернутых формах делирия. Встречаются акоазмы и фонемы. Преобладает однообразный аффект тревоги или страха [Стрельчук И.В., 1970]. Рудиментарные бредовые расстройства (недоверие, подозрительность, опасения) в некоторых случаях сопровождаются бредовой защитой. Возникает непродолжительное двигательное возбуждение. Ориентировка во времени может быть нарушена. Продолжительность не превышает 1 сут.

Систематизированный делирий. Преобладают множественные, сценоподобные (с последовательно развивающимся сюжетом или в виде отдельных ситуаций) зрительные галлюцинации. Их содержание определяется преимущественно разнообразными сценами преследования, нередко авантюрными, с бегством или погоней, при которых меняются маршруты, виды транспорта, укрытия. Преобладает выраженный аффект страха.

Делирий с выраженными вербальными галлюцинациями. Наряду с интенсивными зрительными, тактильными, термическими галлюцинациями, расстройствами схемы тела, зрительными иллюзиями постоянно присутствуют вербальные галлюцинации. Они то отступают на второй план, то резко усиливаются, в связи с чем можно говорить о развитии в структуре делирия вербального галлюциноза. Как зрительные, так и особенно вербальные галлюцинаторные расстройства имеют устрашающее или угрожающее жизни больного содержание. В бредовых высказываниях преобладают идеи физического уничтожения. Несмотря на сравнительно малый размах бреда, бредовые высказывания могут быть достаточно разработаны в отдельных деталях, из-за чего создается впечатление систематизированного бреда. Однако в отличие от него, всегда имеющего систему доказательств, бредовые высказывания не подкрепляются аргументами. Кроме того, в подобных случаях всегда можно выявить отчетливые симптомы образного бреда (растерянность, бредовые идеи инсценировки, симптом положительного двойника, распространяющийся на множество окружающих лиц). Аффект, особенно в начале психоза, определяется резко выраженным страхом или напряженной тревогой, перемежающейся приступами страха. Ориентировка в месте и времени обычно страдает мало или вовсе не нарушена, т.е. глубина помрачения сознания, несмотря на обилие продуктивных расстройств, незначительна. Выраженность вегетативных и неврологических расстройств чаще умеренная и даже незначительная. Длительность психоза колеблется от нескольких дней до нескольких недель. В последнем случае болезненные расстройства исчезают литически.

Атипичные формы делирия. Симптомы, характерные для белой горячки, определяются фантастическим содержанием — онейроидным помрачением сознания или сочетаются с психическими автоматизмами [Воронцова Г.С., 1960; Гофман А.Г., 1974].

Делирий с фантастическим содержанием (фантастический делирий, алкогольный онейроид), как правило, отмечается при повторных алкогольных психозах. Ему предшествуют иные по структуре делириозные состояния [Снежневский А.В., Шнейдер В.Г., 1966; Гофман А.Г., 1974; Стрельчук И.В., 1974]. В развитии психоза происходит последовательная смена расстройств. В инициальном периоде преобладают множествен-

ные фотопсии или элементарные зрительные галлюцинации (пыль, дым, волосы, паутина, кольца, спирали, нити, часто блестящие или сверкающие), а также акоазмы. Реже психоз начинается с обычного или фантастического гипнагогического делирия. Днем возникают эпизоды образного бреда. Состояние измененного сознания, как и при типичном делирии, сопровождается изменчивым аффектом с преобладанием страха, двигательным возбуждением, периодическими люцидными промежутками. Через 2—3 дня ночью происходит отчетливое усложнение клинической картины: возникают сценоподобные зрительные и вербальные слуховые галлюцинации, элементы образного бреда, сопровождающиеся бредовой ориентировкой и симптомом положительного двойника (окружающие лица воспринимаются как родственники, знакомые или сослуживцы), интенсивное двигательное возбуждение со сложными координированными действиями. Через 1—2 дня на фоне усиливающегося и становящегося все более беспорядочным двигательного возбуждения периодически возникают эпизоды обездвиженности с сонливостью или выраженная обездвиженность возникает остро. В состоянии заторможенности больные отвечают на вопросы лаконично, после неоднократного повторения вопроса. Выявляется ложная ориентировка в месте и времени при сохранности сознания своего Я. Отдельные высказывания свидетельствуют о бредовых расстройствах фантастического содержания.

Характерна мимика больных: туповато-застывшее выражение лица сменяется испуганным, удивленным, озабоченным. Больные пытаются встать, куда-то стремятся идти, но обычно легко поддаются уговорам или небольшому принуждению. Чаще психоз через несколько суток оканчивается критически глубоким сном, реже продолжается неделю и более. О его содержании, в том числе и в период заторможенности, больные сообщают достаточно подробные сведения и сразу после психоза, и спустя различные сроки. Больные рассказывают о сменявшихся без какой-либо последовательности и связи фантастических и обыденных сценах. Картины концентрационных лагерей, пыток, сражений с участием различных родов войск, необыкновенные приключения в различных частях света вплоть до космических полетов и мировых катаклизмов перемежаются картинами семейных и служебных торжеств, гуляний, собраний или сцен, касающихся профессиональной деятельности. При закрытых глазах больные становятся участниками перечисленных событий, объектами пыток и разнообразных экспериментов, ощущают то жжение, жар, холод, боль, тяжесть, давление, то относительно приятные воздействия, которые больные нередко связывают с лучами, током, ультразвуком и др. Всегда имеется ощущение быстрого перемещения в пространстве. При открытых глазах больные уже непосредственно не участвуют в развертывающихся событиях, а пассивно наблюдают за ними. Несмотря на необычность происходящего или переживание прямой угрозы жизни, бывший в начале психоза аффект страха резко уменьшается. Начинают преобладать удивление, любопытство, даже безразличие. Больной ощущает, что время значительно удлиняется. Продолжительность онейроидного помрачения сознания колеблется от нескольких часов до 2—3 сут. Описаны психозы, длившиеся до 1 нед. Исчезновение болезненных расстройств обычно критическое, после глубокого сна. Может сохраняться резидуальный бред.

Делирий с онирическими расстройствами (алкогольный ониризм). Указания на эту форму можно встретить у E.Bleuler (1920), А.В.Снежневского (1941), В.Г.Шнейдера (1965, 1970). Наиболее полно такой делирий описан М.Г.Гулямовым, И.Р.Хасановым (1973).

От фантастического делирия он отличается преобладанием с самого начала чувственно-ярких галлюцинаций, симптомов субступора или ступора, значительно меньшим иллюзорно-бредовым компонентом психоза и выраженностью сценоподобного зрительного псевдогаллюциноза.

Делирий с психическими автоматизмами. Психические автоматизмы возникают при усложнении типичного или на высоте систематизированного делирия при сочетании делирия с выраженными вербальными галлюцинациями или при делириозно-онейроидных состояниях [Воронцова Г.С., 1959, 1960; Шнейдер В.Г., 1968; Стрельчук И.В., 1970; Шапкин Ю.А., 1974]. Во всех случаях психические автоматизмы при делирии транзиторны, они исчезают до того, как начинают редуцироваться симптомы, на фоне которых они появились. Могут возникать все основные варианты психического автоматизма — идеаторный, сенсорный, моторный, но никогда не встречаются все три одновременно. Чаще всего отмечаются идеаторные психические автоматизмы. Иногда бывают сразу два варианта — идеаторный и сенсорный или сенсорный и моторный. Из идеаторных автоматизмов чаще встречаются проецируемые вовне зрительные псевдогаллюцинации. Иногда зрительные псевдогаллюцинации сопровождаются ощущением сделанности — "показывают, как в кино", иногда больные говорят о воздействии определенной аппаратуры. Зрительные псевдогаллюцинации могут сосуществовать с истинными или перемежаться с ними. Из других ассоциативных автоматизмов чаще всего возникает чувство овладения и открытости. Сенсорные автоматизмы могут представлять собой интерпретацию реальных патологических ощущений, связанных с вегетативными и неврологическими (полиневропатии) расстройствами, которые больные истолковывают как специально вызванные. При углублении симптомов психоза, в частности, при появлении онейроидных расстройств патологические ощущения связываются с воздействием лучей, волн, гипноза, но без объяснений и уточнения их происхождения и целей применения (т.е. без бредовой разработки). Моторный автоматизм возникает на фоне онейроидного помрачения сознания и проявляется прежде всего предметными ощущениями превращений, происходящих с организмом больного или его частями (исчезают или изменяются конечности, внутренние органы и т.п.). Больные объясняют их вмешательствами посредством конкретных предметов (например, пилой) или внешним воздействием (лучами и др.). При этом больные не только ощущают воздействие, но и видят его результаты. Одновременно физическому воздействию и превращению подвергаются и окружающие одушевленные и неодушевленные предметы, т.е. расстройства, напоминающие моторный автоматизм, возникают не только при сновидном помрачении сознания, но и при одновременном развитии бреда метаморфозы [Шапкин Ю.А., 1971]. Интенсивность психических автоматизмов сильно колеблется. Психоз длится 1—2 нед.

Пролонгированный (протрагированный, хронический) делирий. При замедленном обратном развитии некоторых форм делирия (систематизированный делирий, делирий с преобладанием выраженных вариабельных галлюцинаций, делирий с онейроидными расстройствами или с психическими автоматизмами) в течение недель, а изредка и месяцев могут оставаться симптомы гипнагогического делирия. Наряду со зрительными при нем возможны тактильные и значительно более редкие и менее интенсивные слуховые галлюцинации — акоазмы и фонемы. Бредовые расстройства ограничиваются легкой диффузной параноидностью, а аффективные — неглубокой тревогой и значительно реже преходящим и

маловыраженным страхом. Поведение в этот период существенно не меняется. Все виды ориентировки сохраняются. Днем преобладает пониженно-слезливое или пониженно-дисфорическое настроение в сочетании с симптомами астении. К возникающим по ночам психическим расстройствам больные относятся критически.

Делирий с профессиональным бредом (профессиональный делирий, делирий с бредом занятий). Психоз может начаться как типичный делирий с последующей трансформацией клинической картины. Интенсивность галлюцинаторно-иллюзорных и аффективных расстройств значительно уменьшается, ослабевает или исчезает образный бред преследования. Одновременно видоизменяется возбуждение, в котором становится все меньше и меньше действий, связанных с защитой, бегством, т.е. действий, при которых требуются ловкость, сила, значительное пространство, сопровождаемых реакциями панического страха. Типично преобладание относительно простых, происходящих на ограниченном пространстве двигательных актов стереотипного содержания, отражающих отдельные бытовые действия — одевание и раздевание, собирание или раскладывание постельного белья, счет денег, зажигание спичек, отдельные движения во время выпивок и т.д., реже наблюдаются поступки, отражающие какой-то эпизод, связанный с профессиональной деятельностью. Характерно сокращение, а затем и полное исчезновение люцидных промежутков или они отсутствуют с самого начала психоза. В других случаях уже в начале делирия обращают на себя внимание бедность сенсорных расстройств (они статичны, немногочисленны, без сценоподобных галлюцинаций), монотонность аффекта, в котором преобладает тревога. При этом соматоневрологические расстройства и двигательное возбуждение достаточно интенсивны. Отвлекаемость внешними раздражителями в этом состоянии явно ослабевает и может исчезнуть совсем. Обычно это молчаливое возбуждение или возбуждение с очень немногими спонтанными репликами. Речевой контакт с больными затруднен, хотя получить односложные ответы иногда можно. В начальном периоде делирия с профессиональным бредом, как правило, существуют множественные, изменчивые ложные узнавания окружающих лиц и постоянно меняющаяся ложная ориентировка в обстановке. Содержание обоих симптомов обыденное — родственники, сослуживцы, собутыльники, действительно бывшие или возможные ситуации. Сознание своего Я сохранено всегда. При утяжелении состояния ложные узнавания исчезают, движения становятся более автоматизированными и простыми, контакт с больным невозможен. Об утяжелении состояния свидетельствует появление симптомов оглушения днем. Психоз сопровождается полной амнезией, реже сохраняются отрывочные воспоминания. При утяжелении состояния профессиональный делирий может смениться мусситирующим.

Делирий с бормотанием (мусситирующий, "бормочущий" делирий), как правило, сменяет другие делириозные синдромы, чаще всего делириозный синдром с профессиональным бредом и типичный делириозный синдром при аутохтонном неблагоприятном течении или осложнении интеркуррентными заболеваниями; нередко возникает при алкогольной энцефалопатии типа Гайе — Вернике. Делирий характеризуется сочетанием глубокого помрачения сознания и особых двигательных и речевых нарушений с выраженными неврологическими и соматическими симптомами. Больные совершенно не реагируют на окружающее, словесное общение с ними невозможно. Двигательное возбуждение происходит на крайне ограниченном пространстве — "в пределах постели" (ощупывание, разглажи-

вание, хватание, стягивание или, напротив, натягивание одеяла или простыни, так называемое обирание — карфология, перебирание пальцев), т.е. проявляется рудиментарными движениями без простейших цельных двигательных актов. В связи с этим возбуждение имеет отчетливый "неврологический" вид. Такое определение двигательного возбуждения оправдывается его нередким сочетанием с миоклоническими подергиваниями различных мышечных групп и хореоформными гиперкинезами, которые могут возникать и изолированно, без симптомов "обирания". Речевое возбуждение представляет собой набор то одних и тех же, то различных слогов, междометий, отдельных звуков, изредка коротких слов, произносимых тихим, лишенным модуляций голосом. Временами и двигательное, и речевое возбуждение исчезает. Из неврологических расстройств наиболее важными являются симптомы орального автоматизма и глазодвигательные нарушения в форме страбизма, нистагма, птоза, из соматических — гипертермия, выраженная гипотензия, гипергидроз, симптомы обезвоживания. При утяжелении состояния делирий с бормотанием сменяется тяжелым оглушением. По выздоровлении полностью амнезируется весь период болезни.

По данным различных авторов, смертельный исход при алкогольном делирии наступает в 2—5 % случаев. В связи с успехами активной терапии алкогольных психозов смертность при них снизилась с 8 % в 20-х годах XX столетия до 2 % в 50-х годах [Achte K. et al., 1969]. В анамнезе больных с тяжелыми, в том числе и заканчивающимися смертью, делириями отмечены высокая толерантность к алкоголю, редкость предшествующих психозов, тяжелый и длительный запой накануне психоза [Salum J., 1972]. Другие авторы [Смирнова И.Н., Ружанский М.И., Ураков И.Г., 1971], напротив, почти в 30 % наблюдений отметили в анамнезе больных делирии, в том числе тяжелые. Тяжелому делирию часто предшествуют выраженные диспепсические расстройства, в частности многократная рвота.

Указывают на большую, чем обычно, частоту эпилептических припадков (у 41 % больных), особенно перед началом психоза, а также при его развитии [Salum J., 1972]. К клинической картине таких делириев быстро присоединяются симптомы оглушения и массивные вегетативно-неврологические расстройства. Постоянна гипертермия, достигающая 40—42 °С. У 72 % больных J.Salum отмечала частые подкожные гематомы, а у 84 % — значительное увеличение печени.

Галлюцинозы

Галлюцинозы, по данным разных авторов, — вторая по частоте группа металкогольных психозов после делирия. Галлюцинозы встречаются от 5,6 [Качаев А.К., 1973] до 28,8% [Хохлов Л.К., Сырейщиков В.В., 1972] всех случаев психических заболеваний, связанных с хроническим алкоголизмом. Средний возраст заболевших 40 — 43 года [Wyss R., 1967; Achte K. et al., 1969]. Чаще галлюцинозы возникают на 10—11-м году (но не ранее чем через 7—8 лет) после сформирования алкоголизма [Качаев А.К., 1973] и больше поражают женщин [Соколова Е.П., 1973]. По течению выделяют 3 основные формы галлюциноза — острый, протрагированный и хронический.

Острый галлюциноз (галлюцинаторное помешательство пьяниц, алкогольный галлюцинаторный бред). В большинстве случаев галлюциноз развивается на фоне похмельных расстройств, сопровождаемых тревогой, параноидной настроенностью и вегетативно-соматическими симптомами, а у женщин

также на фоне депрессии. Изредка галлюциноз возникает в последние дни запоя. Отличительная черта галлюциноза — сохранность как аутопсихической, так и аллопсихической ориентировки. Галлюцинации появляются, как правило, к вечеру или ночью, в том числе и при засыпании. Вначале эпизодически возникают акоазмы и фонемы, а затем вербальные галлюцинации. Они имеют сначала нейтральное для больного содержание. Критическое отношение к галлюцинациям отсутствует. Часто больные стараются найти место, откуда раздается слышимое. В ряде случаев слуховые галлюцинации появляются в форме нескольких разделенных светлыми промежутками коротких приступов. В дебюте галлюциноза возможны фрагменты делириозных расстройств. В последующем на фоне тревоги, страха, растерянности появляются множественные словесные галлюцинации, исходящие от одного, двух или множества людей, — "голоса", "хор голосов". Они ругают, оскорбляют, угрожают жестокой расправой, обвиняют, с издевкой обсуждают настоящие и прошлые действия больного. Могут присоединиться защищающие голоса, между "говорящими" возникают споры, касающиеся больного. Содержание словесных галлюцинаций изменчиво, но всегда связано с реальными обстоятельствами прошлой жизни и настоящего времени. Обсуждение пьянства и его последствий — одна из наиболее постоянных тем. Голоса то говорят о больном между собой, то непосредственно обращаются к нему, делая соучастником развертывающихся ситуаций. Интенсивность вербальных галлюцинаций может меняться — нарастать до крика, ослабевать до шепота. При усилении галлюциноза возникают непрерывные, множественные, исходящие от различных лиц словесные галлюцинации — поливокальный галлюциноз в виде последовательно сменяющих друг друга сцен, связанных единством темы. Например, больной слышит происходящий над ним суд с участием прокурора, свидетелей, адвоката, потерпевших, споры сторон, вынесенный ему приговор. Чувственность и наглядность вербальных галлюцинаций, а также их пересказ больными создают впечатление, что больные все это видят, а не слышат. По этой причине нередко подобные состояния считают делириозными. При наплыве галлюцинаторных расстройств появляются непродолжительная заторможенность и отрешенность — признаки галлюцинаторного субступора или ступора.

Уже в начальном периоде психоза возникают бредовые идеи (бред преследования, физического уничтожения, обвинения и др.), содержание которых тесно связано с содержанием вербальных галлюцинаций — так называемый галлюцинаторный бред. Обычно больные говорят о преследовании "бандой", руководимой конкретными лицами — соседями, сослуживцами, родственниками, женой, знакомыми. Множество конкретных деталей, четкое указание на преследование, знание конкретных мотивов и целей преследования, большое число точных фактов создают впечатление систематизированного бреда. Однако при этом почти полностью отсутствуют бредовые доказательства, чего не бывает в тех случаях, когда бред действительно систематизирован. Обилие конкретных деталей лишь отражает содержание галлюциноза. Против систематизации бреда говорит и "разлитая" диффузная параноидная установка: больной видит "опасность во всем" [Жислин С.Г., 1965]. Аффект на высоте галлюциноза определяется тревогой, отчаянием, резко выраженным страхом. Вначале преобладает двигательное возбуждение. Часто оно сопровождается отчаянной самообороной, обращением в милицию или прокуратуру; в ряде случаев совершаются общественно опасные действия, суицидальные попытки. Вскоре, однако, поведение становится до известной степени упорядоченным, что маскирует психоз, со-

здает ложное и опасное представление об улучшении состояния. Симптомы психоза усиливаются вечером и ночью. Редукция психических расстройств происходит критически, после глубокого сна, или постепенно. При постепенном выходе из психоза сначала уменьшается звучность вербальных галлюцинаций, а днем они исчезают совсем. Одновременно или несколько позже снижается интенсивность аффективных расстройств, блекнут бредовые высказывания. Ко времени полного исчезновения вербальных галлюцинаций появляется критическое отношение к перенесенному психозу. Длительность острого галлюциноза колеблется от нескольких дней до 1 мес. Описанную картину часто называют типичной, или классической. Возможны и другие разновидности острого галлюциноза.

К отдельным вариантам острого галлюциноза относится *острый гипнагогический вербальный галлюциноз.* При засыпании появляются акоазмы или относительно простые по форме и нейтральные по содержанию вербальные галлюцинации — отдельные слова, отрывочные фразы, пение и т.д. После пробуждения галлюцинаторные расстройства исчезают. Преобладает пониженно-тревожное настроение. Продолжительность психоза не превышает нескольких суток. Психоз может смениться развернутыми галлюцинаторными состояниями различной структуры. Выделяются также *острый абортивный галлюциноз, острый галлюциноз с выраженным бредом, острый галлюциноз, сочетающийся с делирием.*

Атипичные галлюцинозы определяются сочетанием галлюциноза с онейроидным помрачением сознания, выраженной депрессией, психическими автоматизмами, а также протрагированным галлюцинозом. Наиболее структурно завершенными являются два последних варианта.

Острый галлюциноз с психическими автоматизмами. Чаще всего отмечаются идеаторные психические автоматизмы. Сначала появляется ощущение открытости и так называемое опережение мысли: больные говорят о том, что "голоса" узнают их мысли и могут подсказать им то, о чем они только что собирались подумать сами; симптом "эхо-мысли" — повторение окружающими вслух того, о чем думают больные, обычно не возникает. Усиление интенсивности психических автоматизмов сопровождается появлением "мысленных голосов", реже "голосов", локализующихся в различных частях тела, т.е. слуховых псевдогаллюцинаций. "Мысленные голоса" могут достигать интенсивности псевдогаллюциноза. В дальнейшем возможны насильственно возникающие мысли, в том числе в форме ментизма и реже в виде симптома "разматывания воспоминаний", т.е. развивается феномен воздействия. Одни больные только констатируют его появление, другие считают его результатом воздействия специальной аппаратуры, что позволяет говорить уже о появлении бреда воздействия. Значительно реже встречаются сенсорные автоматизмы. Чаще всего больные говорят о неприятных ощущениях, вызываемых, как и в случаях идеаторных автоматизмов, "лучами и волнами". Возникновение психических автоматизмов всегда тесно связано с динамикой синдрома вербального галлюциноза. Психические автоматизмы появляются лишь тогда, когда истинный вербальный галлюциноз становится поливокальным, а в его содержании наряду с обвиняющими, угрожающими, насмешливо-дразнящими голосами возникают императивные и комментирующие галлюцинации. Психические автоматизмы всегда усиливаются и усложняются одновременно с усилением вербального галлюциноза и преимущественно в тишине или вечером и ночью. Ослабление симптомов галлюциноза сопровождается исчезновением психических автоматизмов. Развитие в структуре галлюциноза симптомов психического автоматизма

всегда сочетается с расширением содержания бредовых высказываний и появлением тенденции к их систематизации. В структуре психоза наряду с психическими автоматизмами могут возникать делириозные или онейроидные эпизоды. При обратном развитии психоза эти расстройства исчезают первыми, а симптомы галлюциноза, которые являются здесь "сквозным расстройством", — в последнюю очередь.

Протрагированный галлюциноз. Это психоз продолжительностью от 1 до 6 мес [Молохов А.Н., Рахальский Ю.Е., 1959; Жислин С.Г., 1965]. Начало психоза во многом совпадает с картиной типичного острого алкогольного галлюциноза, позднее к галлюцинозу присоединяются депрессивные расстройства. С этого времени преобладает подавленность или выраженная тоска. Появляются отчетливые идеи самообвинения, которые постепенно начинают преобладать над остальными бредовыми высказываниями. Редукция психоза происходит постепенно, начинаясь с аффективных расстройств. Реже встречаются протрагированные галлюцинозы с преобладанием бредовых идей преследования над галлюцинаторными расстройствами или же случаи, в которых на всем протяжении болезни на первом плане остается сравнительно "чистый" вербальный галлюциноз. У таких больных обычно сохраняется сознание болезни, мало меняется поведение, преобладает относительно ровное, иногда даже благодушное настроение.

Хронические галлюцинозы встречаются редко — в 4,7—5,3 % всех случаев галлюцинозов, по данным И.В.Стрельчука (1970), в 9 % — по данным А.Г.Гофмана (1968) и G.Benedetti (1952). Длительность психоза может быть различной. Описаны случаи, продолжавшиеся до 30 лет (И.В.Стрельчук, G.Benedetti). По наблюдениям G.Benedetti, если галлюциноз не исчезает спустя 6 мес после начала психоза, то можно быть уверенным, что заболевание в дальнейшем станет хроническим. Большинство авторов относят к хроническим галлюцинозы, продолжающиеся не менее 6 мес. А.Г.Гофман (1968) называет хроническими галлюцинозы длительностью более 1 года. Иногда уже первый психоз принимает хроническое течение. Однако чаще в анамнезе больных можно выявить однократные, реже повторные острые психозы, в первую очередь галлюцинозы и значительно реже — делирии (А.Г.Гофман, G.Benedetti). По мнению G.Benedetti, дебют галлюциноза, который в последующем станет хроническим, существенно не отличается от случаев, заканчивающихся выздоровлением. С.Г.Жислин, И.В.Стрельчук и А.Г.Гофман придерживаются несколько иной точки зрения. Только в части случаев хронические галлюцинозы начинаются с состояний, аналогичных острым галлюцинозам. Гораздо чаще развиваются сложные состояния, в которых одновременно присутствуют симптомы делирия и галлюциноза или галлюциноз сочетается с депрессивно-параноидными расстройствами. По особенностям клинической картины и закономерностям развития выделяют 3 варианта хронического галлюциноза.

Хронический вербальный галлюциноз без бреда — самая частая форма хронических вербальных галлюцинозов [Стрельчук И.В., 1970]. Преобладают множественные, чаще почти не прекращающиеся истинные вербальные галлюцинации, исходящие от нескольких лиц. Встречаются слуховые галлюцинации в форме диалога. Обычно содержание слышимого — обсуждения повседневных дел больного, его слов, поступков, желаний, производимые с издевкой, угрозами, приказаниями, иногда как бы нарочито противоположными по смыслу, в ряду случаев с покровительственной доброжелательностью. "Голоса" способны не оставлять больного в покое с утра до ночи, вмешиваясь буквально во все его занятия. В первые

месяцы и годы больные часто вступают в разговор с мнимыми собеседниками. У них возникают реакции протеста, негодования, возмущения, проявляющиеся в спорах, брани, апелляции к окружающим. В последующем проявления аффективного резонанса в определенной мере блекнут, больные как бы привыкают, сживаются с тем, что слышат. Внешне поведение таких больных не отличается какими-либо странностями. Сохраняется способность к выполнению не только повседневных, но в ряде случаев и профессиональных обязанностей. Сознание болезни имеется всегда. Обычно можно выявить и достаточно критическое отношение к расстройствам. При возобновлении пьянства клиническая картина изменяется: увеличивается число голосов, нарастает их интенсивность, становится разнообразнее и неприятнее содержание галлюцинаций. Появляются тревога, страх, возможны симптомы галлюцинаторного бреда. Может значительно измениться поведение. При полном воздержании от алкоголя со временем обычно происходит редукция психоза. Уменьшается число голосов, они перестают слышаться непрерывно и в ряде случаев появляются только при дополнительных внешних акустических раздражителях (рефлекторные галлюцинации). В других случаях голоса возникают при совершении больными ошибочных поступков. Содержание голосов становится более доброжелательным: они увещевают, успокаивают, дают разумные советы. Иногда появляются голоса, сообщающие о различных событиях, не касающихся самого больного. Вербальные галлюцинации могут сменяться акоазмами. Таким образом, чистые хронические галлюцинозы склонны к регредиентному течению.

Хронический вербальный галлюциноз с бредом. В развернутый период болезни синдром вербального галлюциноза сходен с наблюдаемым при чистом хроническом галлюцинозе. Однако больные убеждены, что к ним относятся недоброжелательно или даже преследуют их. Иногда эта -убежденность имеет форму предположений о порче, колдовстве, наказаниях за прошлые проступки, в основном связанные с пьянством; некоторые больные считают, что так осуществляется их лечение. Больных можно на время разубедить: они спонтанно начинают понимать болезненность таких переживаний [Стрельчук И.В., 1970, и др.]. Некоторые авторы предпочитают в таких случаях говорить о бредоподобных состояниях, причину которых отчасти связывают с чертами дебильности в преморбиде больных. Об этом свидетельствует и то, что бредоподобные высказывания проявляются чаще всего в форме так называемого архаического бреда, т.е. бреда колдовства, порчи, одержимости. У других больных существуют более или менее систематизированные стойкие бредовые идеи преследования. Однако содержание бреда всегда тесно связано с содержанием галлюциноза, и бред, таким образом, остается по механизму возникновения галлюцинаторным. По мнению С.Г.Жислина (1965), сложные бредовые построения, не связанные с галлюцинозом, прежде всего первичные бредовые идеи отношения и значения, малохарактерны для хронических галлюцинозов. Вне алкогольных эксцессов психоз склонен к застыванию и медленной редукции позитивных расстройств. Поведение в этих случаях не нарушено; социальная адаптация может в той или иной степени сохраняться. При продолжающихся алкогольных эксцессах возникают периодические обострения, напоминающие картину острого галлюциноза. Однако при них менее выражен аффект страха и отсутствуют или незначительны расстройства поведения. По миновании обострений восстанавливается прежняя картина болезни, ее заметного усложнения не происходит. Психоорганические

изменения проявляются снижением уровня личности. Обычно можно выявить астению.

Хронический вербальный галлюциноз с психическими автоматизмами и парафренным видоизменением бреда. Самая редкая форма хронического галлюциноза. Как и при остальных вариантах, здесь "сквозным" расстройством остаются истинные вербальные галлюцинации. Со временем в периоды обострений, возникающих спонтанно или связанных с пьянством, появляются вначале эпизодические, а в последующем достаточно стойкие симптомы психического автоматизма. Чаще всего это идеаторный автоматизм в форме слуховых псевдогаллюцинаций, симптома открытости, опережающих мыслей или ментизма. Возможны и отдельные идеи воздействия. Иногда в последующем происходит значительное изменение содержания слуховых галлюцинаций и псевдогаллюцинаций с появлением мегаломанической тематики и в соответствии с ней мегаломанического галлюцинаторного бреда. Больной в таких случаях говорит о своем новом социальном или материальном положении не в настоящем, а в будущем времени (получит "высокую должность", "квартиру", "пенсию"; станет "генералом", "министром" и т.п.). Нередко эти высказывания напоминают детские фантазии. Усложнение клинической картины психоза у таких больных обычно сочетается с медленно нарастающим органическим снижением. Вместе с тем и на отдаленных этапах заболевания у больных остаются известное сознание болезни, доступность, апелляция к врачу, сочетающаяся с живостью моторики, склонностью к шуткам. Окончательная нозологическая трактовка подобных случаев остается в определенной мере спорной.

Возникающие при металкогольных психозах психопатологические расстройства, характерные и для шизофрении (онейроид, психические автоматизмы, парафренное изменение бреда при хроническом галлюцинозе), имеют ряд сходных черт. Во всех случаях их проявления фрагментарны, ограничиваются отдельными компонентами соответствующего синдрома, они не склонны к последовательному усложнению, оставаясь на всем протяжении психоза незавершенными. При острых формах металкогольных психозов онейроид и психические автоматизмы всегда транзиторны. Кроме того, эти расстройства никогда не становятся начальными проявлениями психоза. Они возникают или на высоте его развития (острые формы), или на последующих этапах (хронический галлюциноз) и всегда сосуществуют с развернутой симптоматикой алкогольного психоза, а при его редукции исчезают первыми.

Бредовые психозы (алкогольный бред)

Это третья по частоте форма. По данным K.Achte и соавт. (1969), они составляют 1 % всех металкогольных психозов. Отечественные психиатры диагностируют бредовые психозы чаще: от 4,7 %, по данным Д.К.Хохлова, В.В.Сырейщикова (1973), до 9,5 %, по данным И.В.Стрельчука (1970). Расхождения в частоте бредовых психозов зависят от того, что зарубежные психиатры относят к данной группе преимущественно случаи хронического бреда ревности. Среди больных преобладают мужчины. В зависимости от содержания бредовых идей выделяют алкогольный параноид и алкогольный бред ревности.

Алкогольный параноид (алкогольный бред преследования) возникает преимущественно в период похмелья, в ряде случаев в запое. Иногда развитию психоза предшествует короткий продром с бредовой

настроенностью, вербальными иллюзиями и тревогой. Обычно психоз развивается внезапно. Сразу, без каких-либо размышлений и сомнений, больными овладевает непоколебимое убеждение в том, что их немедленно физически уничтожат. Чуть ли не каждый находящийся поблизости человек принадлежит к числу врагов ("шайке"). Больные напряженно следят за мимикой, жестами и действиями окружающих, вслушиваются в их слова и фразы, считая все происходящее слежкой и подготовкой к покушению. Часто больные "видят" не только приготовления к расправе, но и орудия убийства — блеснувший нож, выглянувшее из кармана дуло пистолета, веревку, приготовленную для повешения, и т.д. "Видимое" дополняется слышимыми словами и репликами соответствующего содержания, которыми якобы обмениваются окружающие (вербальные иллюзии). В качестве преследователей выступают совершенно незнакомые люди. Иногда у больных возникает смутное предположение, что среди них находятся лица, имевшие ранее с больными какие-то отношения. С образным бредом всегда сосуществует резкий страх или напряженная тревога. Поступки обычно импульсивные, чаще больные стараются скрыться. Спасаясь бегством, они нередко с опасностью для жизни спрыгивают на ходу с транспорта, прячутся, убегают полураздетыми, несмотря на мороз или непогоду, в безлюдные места, могут в очаянии нанести себе серьезные телесные повреждения, предпочитая умереть "более легкой смертью". В других случаях больные решаются на самооборону и сами внезапно совершают нападения. Многие в страхе прибегают в милицию или в другие органы государственной власти, прося о защите. Вечером и ночью могут возникать отдельные делириозные симптомы и вербальные галлюцинации. Острый алкогольный параноид продолжается от нескольких дней до нескольких недель.

А б о р т и в н ы й   п а р а н о и д. Бредовый психоз, обычно с неразвернутой симптоматикой, продолжается от нескольких часов до 1 сут. Нередко остается резидуальный бред.

З а т я ж н о й   п а р а н о и д. Начальные симптомы во многом характерны для острого алкогольного параноида. В последующем аффект изменяется, в нем начинают преобладать подавленность и тревога, а страх или отсутствует, или менее выражен и возникает эпизодически. В бредовых высказываниях появляются отдельные элементы системы. "Преследователями" нередко становятся лица, с которыми прежде у больных складывались неприязненные отношения. У больных появляется убежденность в том, что причиной плохого к ним отношения и стремления "уничтожить" служат их собственные ошибочные высказывания или поступки в прошлом, о которых они теперь сожалеют. В поведении больных при поверхностном наблюдении, как будто правильном, очень часто можно отметить признаки бреда — стремление ограничить привычный круг общения, просьбы к родственникам провожать их на работу и с работы, смену привычных маршрутов, т.е. расстройства, близкие к бредовой миграции. Выпивка всегда усиливает страх, образный бред, поведение становится неправильным. Затяжной параноид может длиться месяцами. Продолжающиеся запои в ряде случаев делают его рецидивирующим.

А л к о г о л ь н ы й   б р е д   р е в н о с т и (бред супружеской неверности, алкогольная паранойя) возникает у лиц с паранойяльным складом характера, иногда на фоне симптомов алкогольной деградации личности. Типичная форма бреда зрелого возраста. Вначале идеи супружеской неверности возникают эпизодически, лишь в состояниях опьянения или похмелья. Гру-

бость, несдержанность и придирчивость больных создают реальное отчуждение супругов, касающееся, в частности, и интимных сторон жизни. Психогенный фактор служит предпосылкой для появления сверхценных идей супружеской неверности, сохраняющихся теперь и вне состояний, связанных с алкогольными эксцессами. Усиление или, напротив, ослабление ревнивых подозрений на данном этапе обусловлено еще реальными и психологически понятными поводами. В этот период у больных преобладает дисфорический аффект, и при усилении подозрений в неверности они часто буквально истязают своих жен всевозможными расспросами о деталях и причинах предполагаемых измен, с исступлением требуя признать вину, которую в этом случае обещают великодушно простить. При дальнейшем прогрессировании расстройств возникает непоколебимая и постоянная убежденность в измене жены, уже не зависящая от реальных поводов, т.е. появляется бред. Как правило, он сопровождается все более выраженным бредовым поведением, с разработкой всевозможных, все более усложняющихся способов проверок. Одновременно больной точно устанавливает "любовника". Обычно это человек из ближайшего окружения, часто значительно моложе больного. Систематизирующийся в узких границах бред нередко приводит больных к обращению в общественные организации с требованием "помешать разврату" и "сохранить семью". Дальнейшее усложнение психоза может происходить в различных направлениях. В одних случаях бред ревности, оставаясь монотематичным, становится ретроспективным: больные могут утверждать, что жена изменяет им уже много лет и дети родились не от них, а от прежних любовников. В других случаях присоединяются бредовые идеи иного содержания — материального ущерба (жена тратит семейные деньги на содержание сожителя или совершенно забросила хозяйство, предаваясь разврату), отравления и колдовства (с целью "освободиться" от больного). При идеях отравления чаще преобладает тревожно-подавленное настроение, а в бредовом поведении возможно жестокое насилие, в первую очередь в отношении жены. Продолжающееся пьянство не только способствует усилению симптомов психоза, но и увеличивает риск агрессивных актов. Заболевание, меняясь в интенсивности, может продолжаться годами.

У сравнительно небольшой группы больных бред супружеской неверности развивается при внешне совершенно правильном поведении и обнаруживается лишь тогда, когда больной внезапно совершает заранее подготовленное убийство [Weitbrecht H., 1968]. K.Kolle (1932) показал в семьях таких больных повышенную частоту шизофрении.

В ряде случаев бред супружеской неверности возникает после острых алкогольных психозов (делириев и реже галлюцинозов), при которых содержанием зрительных или вербальных галлюцинаций были сцены измены жены. Это резидуальный, обычно не меняющийся по содержанию бред, постепенно теряющий аффективную насыщенность и актуальность. Среди этих больных преобладают лица с отчетливой алкогольной деградацией.

Сложные по структуре металкогольные психозы. Клиническая картина таких психозов определяется последовательно сменяющимися картинами острых психозов — параноида, галлюциноза, делирия. Иногда в указанной последовательности сменяют друг друга все три синдрома, чаще лишь два: вербальный галлюциноз сменяется делирием или острым параноидом. Существуют и другие сочетания этих психозов.

Течение и патоморфоз острых металкогольных психозов

Делирии, подавляющее число галлюцинозов и бредовых психозов (в первую очередь параноиды), составляющие основную группу металкогольных психозов, протекают приступами. Их повторное возникновение всегда связано с продолжающимся пьянством. Частота повторных психозов, по данным ряда авторов, различна. Наиболее часто приступообразные металкогольные психозы сопровождаются постепенным упрощением клинической картины повторных приступов. Аналогичная тенденция с редукцией позитивных расстройств прослеживается и в части хронических психозов — при галлюцинозах, бредовых состояниях, корсаковском психозе. В ряде случаев регредиентного течения болезни первые приступы могут усложняться, но в последующем они или упрощаются, или не возникают, несмотря на продолжающееся пьянство. Рецидивирование, в том числе с усложнением последующих приступов, чаще отмечается в тех случаях, когда структура психозов с самого начала более сложная или атипичная. Например, делирий сопровождается выраженным бредом или вербальными галлюцинациями; галлюциноз — делириозными компонентами и т.д. Временное усложнение приступов обычно обусловлено "типичными" для металкогольных психозов расстройствами: делирий усложняется или сменяется галлюцинозом или острым параноидом; параноид усложняется галлюцинозом или делирием, а иногда и полностью сменяется ими и т.д. Тем не менее и здесь психозы в дальнейшем перестают возникать, несмотря на продолжающееся пьянство. Относительно небольшая группа металкогольных психозов, напротив, отличается отчетливым усложнением позитивных расстройств с одновременным удлинением приступов, а иногда со сменой приступообразного течения хроническим. Как правило, это бывает тогда, когда психозы с самого начала сложные по структуре или определяются атипичными для металкогольных психозов расстройствами. Изучая атипичные металкогольные психозы, Г.С.Воронцова (1959, 1960) описала приблизительный стереотип их развития. Клиническая картина последующих приступов обычно изменяется от делирия к галлюцинозу с одновременным нарастанием удельного веса таких атипичных для металкогольных психозов расстройств, как онейроидное помрачение сознания, симптомы витальной депрессии, психические автоматизмы, развернутые проявления образного бреда, парафренное изменение бреда. На возможность такой трансформации атипичных металкогольных психозов указывал ранее А.В.Снежневский (1941). Подобная тенденция прослеживается и при усложнении металкогольных психозов вообще, а не только их атипичных форм [Иванец Н.Н., 1975].

Острые металкогольные психозы в позднем и старческом возрасте

В этом периоде могут развиться впервые или повторно как типичные делирии, галлюцинозы и параноиды, так и сложные и атипичные их варианты [Удинцева-Попова Н.В., 1968]. Типичные металкогольные психозы чаще возникают у лиц с незначительным органическим снижением или возрастными изменениями психики, а сложные и атипичные психозы преимущественно на фоне заметного органического снижения, связанного в первую очередь с сосудистой патологией. В этих случаях при делириях часто встре-

чаются зрительные галлюцинации фантастического или, напротив, обыденного содержания, в психомоторном возбуждении преобладают профессиональные действия. Часто наблюдается резидуальный бред. При галлюцинозах наряду с типичными по содержанию слуховыми галлюцинациями возникают галлюцинации с обыденно-ущербной тематикой. При параноидах часто встречаются конфабуляции. Нередко в позднем возрасте возникают структурно сложные психозы. Значительно чаще, чем в среднем возрасте, наблюдается парафренное видоизменение бреда. Психозы более продолжительны [Salum I., 1972].

АЛКОГОЛЬНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ

Алкогольные энцефалопатии — общее обозначение группы металкогольных психозов, развивающихся преимущественно в III стадии хронического алкоголизма. При энцефалопатиях психические расстройства постоянно сочетаются с системными соматическими и неврологическими нарушениями, нередко преобладающими в клинической картине. В зависимости от остроты заболевания психические расстройства определяются или состояниями помрачения сознания (преимущественно тяжелыми делириями и состояниями оглушения различной глубины), или психоорганическим синдромом.

Основная заслуга в разработке алкогольных энцефалопатий принадлежит С.С.Корсакову. В своей диссертации "Об алкогольном параличе" (1887) он описал не только отдельную, позже названную его именем болезнь, но и ряд ее форм. С.С.Корсаков первым наметил типологию состояний, в настоящее время называемых "алкогольными энцефалопатиями". С.С.Корсаков во многом предугадал и патогенез алкогольных энцефалопатий, указав на то, что психические и неврологические расстройства при алкогольном параличе очень сходны с теми, которые встречаются при авитаминозе B_1 (бери-бери) и пеллагре.

Алкогольные энцефалопатии разделяются на *острые* и *хронические*. Между острыми и хроническими энцефалопатиями есть переходные формы. Все алкогольные энцефалопатии развиваются на фоне хронического алкоголизма, преимущественно в его III стадии, с затяжными, длящимися недели и месяцы запоями или с продолжающимся годами ежедневным пьянством. Наряду с водкой употребляются суррогаты и крепленые вина. Похмельный абстинентный синдром резко выражен и продолжителен, нередко сопровождается эпилептическими припадками. В 30—50 % случаев в анамнезе отмечаются различные делирии. Постоянны выраженные изменения личности и профессиональное снижение, нередко достигающие психической и социальной деградации. Соматические расстройства бывают всегда. Чаще это хронический гастрит, реже энтероколиты, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, цирроз печени и гепатит. Продромальный период длится от нескольких недель или месяцев до 1 года и более. Он короче при острых и продолжительнее при хронических алкогольных энцефалопатиях. Нередко его начало приходится на весенние и первые летние месяцы [Ларичева Г.И., 1974]. Появляется адинамическая астения. К пище, богатой белками и жирами, больные испытывают отвращение. Часто возникают тошнота и рвота, изжога, отрыжка, боли в животе. Поносы сменяются запорами. Снижение аппетита может доходить до анорексии. Нарастает физическое истощение. Постоянны нарушения сна — сонливость днем и бессонница ночью. В различных частях тела появляются парестезии, в

икроножных мышцах, в пальцах рук и ног — судороги. Отмечаются атаксия, головокружение и интенционный тремор. Нередко ухудшается зрение.

Острые энцефалопатии

Энцефалопатия Гайе — Вернике. Заболевают преимущественно мужчины от 30 до 50 лет, изредка старше. Описаны случаи заболевания и во втором десятилетии жизни [Дягилева В.П., 1971]. Психоз начинается с делирия со скудными, отрывочными однообразными и статичными зрительными галлюцинациями и иллюзиями. Преобладает тревожный аффект. Двигательное возбуждение проявляется в основном стереотипными действиями, как при обыденных или профессиональных занятиях, и в ограниченном пространстве, часто в пределах постели. Возможны периодические кратковременные состояния обездвиженности с напряжением мышц. Больные однообразно выкрикивают отдельные слова, невнятно бормочут. Временами бывает "молчаливое" возбуждение. Речевой контакт обычно невозможен. Речевая бессвязность обусловливает сходство начальных делириозных картин с аменцией. Это сходство усиливается при появлении мусситирующего делирия. Спустя несколько дней клиническая картина изменяется. Днем возникает оглушение сознания, или сомнолентность, при утяжелении состояния развивается сопор — псевдоэнцефалитический синдром [Enkin M., 1957]. В наиболее тяжелых случаях сопор переходит в кому. Значительно реже появлению симптомов оглушения предшествует апатический ступор [Ларичева Г.И., 1969]. Психопатологические симптомы всегда сочетаются с неврологическими и соматическими нарушениями [Демичев А.П., 1970]. Ухудшению психического состояния неизменно сопутствует утяжеление соматоневрологических расстройств. Наиболее отчетливо выражены разнообразные неврологические расстройства. Их проявления могут быстро меняться. Часто возникают фибриллярные подергивания мускулатуры губ и других мышц лица. Постоянны сложные гиперкинезы, в которых перемежаются дрожание, подергивания, хореиформные, атетоидные и другие движения. Возможны приступы торсионного спазма. Интенсивность и распространенность гиперкинезов, как и их проявления, различны. Также изменчивы и нарушения мышечного тонуса в форме гипер- или гипотонии.

Мышечная гипертония может развиваться резкими приступами. Ее интенсивность бывает столь значительной, что позволяет говорить о децеребрационной ригидности. Характерна так называемая оппозиционная гипертония — нарастание сопротивления при энергичных попытках изменить положение конечностей. Гипертония мышц нижних конечностей иногда сочетается с гипотонией мышц рук. Постоянны симптомы орального автоматизма: хоботковый рефлекс, спонтанное вытягивание губ и хватательные рефлексы. В развернутой, а иногда и в терминальной стадии болезни всегда присутствует атаксия.

Развиваются нистагм, птоз, диплопия, страбизм, неподвижный взгляд, зрачковые расстройства — так называемый симптом Гуддена: миоз, анизокория, ослабление реакции на свет вплоть до ее полного исчезновения и нарушение конвергенции. Наиболее ранний и постоянный симптом — нистагм, чаще крупноразмашистый, горизонтальный, которым глазодвигательные нарушения могут ограничиться [Демичев А.П., 1970; Wardner H., Lennox B., 1947]. Как правило, наблюдаются гиперпатия и полиневриты, сопровождаемые легкими парезами и пирамидными знаками. Из менингеаль-

21-1701

ных симптомов чаще всего наблюдается ригидность мышц затылка. При спинномозговой пункции лежа отмечается (хотя и не всегда) несколько повышенное давление цереброспинальной жидкости (до 200—400 мм вод.ст., реже выше). В последней может быть повышено содержание белка при нормальном цитозе.

При пневмоэнцефалографии обнаруживают явления гидроцефалии, в частности расширение боковых желудочков. Возможны трофические нарушения: больные физически истощены, выглядят старше своих лет. Лицо одутловатое или сальное. Язык подергивается, малинового цвета, сосочки с краев сглажены. Гипертермия постоянна, повышение температуры тела до 40—41 °С — прогностически неблагоприятный признак. Кожа сухая, с шелушением или, напротив, влажная, с обильным, в виде капель росы потоотделением. Конечности отечны. Легко образуются обширные некротические пролежни. Постоянны тахикардия и аритмия. АД по мере утяжеления психоза снижается, легко возникают коллаптоидные состояния. Дыхание учащено. Печень может быть увеличенной и болезненной. Нередко отмечается частый жидкий стул. В крови — лейкоцитоз.

Через 3—10 дней после развития манифестных симптомов болезни психические и соматовегетативные расстройства могут на некоторое время значительно редуцироваться. Эти "светлые промежутки" продолжаются от одного до нескольких дней. Повторные ухудшения, которых может быть несколько, обычно менее тяжелы и менее продолжительны, чем предыдущие.

Самым ранним признаком выздоровления служит нормализация сна, вначале лишь во вторую половину, а далее в течение всей ночи. У женщин с началом улучшения состояния могут появиться симптомы конфабуляторной спутанности, свидетельствующие о возможности последующего развития корсаковского синдрома. Смерть чаще наступает в середине или к концу 2-й недели от начала психоза. Нередко летальному исходу способствуют присоединяющиеся интеркуррентные заболевания, в первую очередь пневмонии. Психоз, не приводящий к смерти, обычно длится 3—6 нед и более. Обычным исходом энцефалопатии Гайе — Вернике является психоорганический синдром различной глубины, продолжительности и структуры, а также корсаковский синдром (чаще у женщин) и симптомы псевдопаралича (у мужчин).

Митигированная острая энцефалопатия впервые описана С.С.Корсаковым (1887). В продромальном периоде, продолжающемся 1—2 мес, преобладает астения с выраженной раздражительностью, гиперестезией, пониженным настроением, нарушениями сна, диспепсическими расстройствами. Неврологические симптомы преимущественно имеют форму невритов. Манифестные расстройства проявляются нетяжелой делириозной симптоматикой ночью, а днем наблюдается либо легкая сонливость, либо тревожно-дисфорическая депрессия с ипохондрией. Всегда можно выявить отчетливое нарушение запоминания. Вегетативно-неврологические расстройства постоянны, но мало выражены. Острый психоз сменяется астенией, иногда в сочетании с депрессией. Продолжительность болезненных расстройств от нескольких недель до 2—3 мес. Явления астении исчезают раньше, чем нарушения памяти.

Энцефалопатия со сверхострым "молниеносным" течением. Считается, что заболевают только мужчины. В продроме, длящемся 2—3 нед, преобладает адинамическая астения с выраженными вегетативно-неврологическими расстройствами, интенсивность которых резко

усиливается при развитии инициальных симптомов психоза. Психоз с самого начала проявляется профессиональным или мусситирующим делирием. Температура тела повышается до 40—41 °С. Через 1 или несколько дней развивается тяжелое оглушение вплоть до комы. Смерть наступает чаще всего на 3—6-й день болезни. При своевременно начатом лечении возможно выздоровление с развитием преходящего или затяжного псевдопаралитического синдрома.

Хронические энцефалопатии

Корсаковский психоз (алкогольный паралич, полиневритический психоз) развивается чаще у больных 40—50 лет и старше, лишь изредка — в возрасте около 30 лет [Стрельчук И.В., 1970]. Он обычно следует за сложными по структуре или тяжелыми делириями или за острой алкогольной энцефалопатией Гайе — Вернике. Значительно реже, в основном у пожилых людей, заболевание развивается исподволь. Психические расстройства в развернутом периоде психоза определяются триадой симптомов: амнезией, дезориентировкой и конфабуляциями. Наряду с фиксационной амнезией в той или иной мере страдает и память на события, предшествовавшие заболеванию (ретроградная амнезия) за несколько недель или лет. Нарушается воспроизведение событий во временной последовательности. Страдает и оценка течения времени. Конфабуляции чаще возникают при расспросах больных, а не спонтанно. Больные рассказывают о как будто только что происшедших с ними событиях, обычно о фактах обыденной жизни или ситуациях, связанных с профессиональной деятельностью. Изредка встречаются конфабуляции в виде сложных и фантастических рассказов о происшествиях и приключениях. Ввиду повышенной внушаемости больных наводящими вопросами можно изменять и направлять содержание конфабуляций. Параллелизма между тяжестью мнестических расстройств и обилием конфабуляций нет. Фиксационная амнезия и конфабуляции сопровождаются более или менее выраженной амнестической дезориентировкой или ложной ориентировкой больных в месте, времени и окружающей обстановке.

У пожилых больных преобладают вялость, пассивность, снижение побуждений. Мимика и моторика обеднены и замедленны. Временами появляется раздражительность или тревога с ипохондрическими высказываниями. Лица молодого и среднего возраста обычно живее, подвижнее, больше интересуются окружающим, хотят чем-либо заняться. У них обычно в большем объеме сохраняются прежние навыки и знания, в том числе сложные. Фон настроения в этих случаях может иметь оттенок эйфории. Сознание болезни, в первую очередь в отношении расстройств памяти, имеется всегда. Больные жалуются на плохую память, стараются скрыть этот дефект с помощью различных, хотя и примитивных, приемов. Постоянно обнаруживаются невриты конечностей, сопровождаемые атрофией мышц, нарушениями чувствительности, ослаблением или отсутствием (реже повышением) сухожильных рефлексов. Соответствие между тяжестью психических и неврологических расстройств необязательно. Неврологические расстройства всегда проходят быстрее психических. Заболевание в целом течет регредиентно. У лиц молодого и среднего возраста, особенно у женщин, возможны значительные улучшения. В ряде случаев сохраняется значительный органический дефект.

Алкогольный псевдопаралич — в настоящее время редкое заболевание, наблюдается преимущественно у мужчин зрелого и позднего возраста. Развивается как после тяжелых делириев и острых алкогольных энцефалопатий, так и постепенно, на фоне выраженной алкогольной деградации. Психические и неврологические расстройства напоминают прогрессивный паралич, чаще всего дементную или экспансивную форму. Типичны резкое снижение уровня суждений, потеря приобретенных знаний, отсутствие критического отношения к себе и окружающему, грубые, часто циничные шутки, грубость и бесцеремонность в отношениях с окружающими, сочетающиеся с беспечностью, тупой эйфорией и переоценкой своих возможностей вплоть до появления идей величия. Иногда встречаются состояния тревожно-ажитированной депрессии с элементами бреда Котара. Расстройства памяти, зачастую тяжелые, постоянны. Из неврологических симптомов часто отмечаются тремор пальцев рук, языка, мимической мускулатуры, дизартрия, симптом Гуддена, невриты, изменения сухожильных рефлексов. Если псевдопаралич развивается вслед за острым психозом, то его течение может быть регредиентным, но по выходе из него остается большее или меньшее органическое снижение. Когда заболевание развивается постепенно, особенно при продолжающемся пьянстве, а также в случаях присоединения к основному заболеванию других органических процессов (черепно-мозговые травмы, сосудистая патология) алкогольный псевдопаралич становится прогредиентным.

Редкие формы алкогольных энцефалопатий. Энцефалопатия с картиной бери-бери, обменная периферическая полиневропатия [Adams R., Victor M., 1953] возникает в результате длительной недостаточности тиамина (витамина B_1). Преобладают неврологические нарушения. Явления полиневрита, главным образом нижних конечностей, проявляются в двух формах. В одних случаях возникают боли или парестезии с ощущениями холода или жжения, сопровождаемые резким потоотделением; мышечная сила и рефлексы остаются относительно сохранными; в других — преобладают мышечная слабость, часто с неспособностью стоять на ногах, потеря кожной чувствительности; исчезают ахилловы и коленные рефлексы. Нередко отмечается миокардиодистрофия, иногда с явлениями правожелудочковой недостаточности. Психические нарушения определяются в первую очередь астеническими симптомами.

Энцефалопатия с картиной пеллагры (алкогольная пеллагра) возникает в связи с хронической недостаточностью витамина РР (никотиновой кислоты). Для диагностики имеют значение изменения кожи, в первую очередь кистей. На коже образуются симметричные красные или серо-коричневые воспаленные участки. Позже может начаться шелушение. Часто бывает поражение желудочно-кишечного тракта: стоматит, явления гастрита и энтерита, сопровождаемые поносами. Психические расстройства неспецифичны, проявляются различными по тяжести симптомами астении, реже в сочетании с неглубокими расстройствами памяти.

Энцефалопатия с симптомами ретробульбарного неврита (алкогольная, витаминная амблиопия). Описана M.Victor, E.Mancall, P.Dreyfus (1960). Основной симптом — нарушение центрального или центрально-краевого зрения, больше на предметы красного или белого цвета. На глазном дне обычно находят легкое побледнение височной части сосков зрительных нервов. Энцефалопатия часто сочетается с различными неврологическими симптомами — алгиями, парестезиями, атаксией, неустойчивостью при ходьбе, дисфонией, спастическими параличами вплоть до тетраплегии. В легких случаях без тяжелых неврологических симптомов и при адекватном лечении расстройства постепенно сглаживаются в течение 1 — 1,5 мес, но иногда для этого необходмо от 4 до 10 мес. Психические расстройства проявляются различными симптомами астении.

Энцефалопатия, обусловленная стенозом верхней полой вены, описана в конце прошлого века Fredrichs (1877), Lancereaux (1899), в последнее время J.Delay (1958). Встречается у больных хроническим алкоголизмом, страдающих циррозом печени, нередко клинически нераспознанным. Остро развиваются расстройства сознания, колеблющиеся от обнубиляции до комы. При неглубоком помрачении сознания преобладает эйфория с детскостью, шаловливостью, раздражительностью или апатия. Характерен тремор пальцев рук в виде их последовательного сгибания и разгибания, а также выраженная мышечная гипотония. Смерть наступает в глубокой коме. В менее тяжелых случаях эти нарушения быстро исчезают, в последующем могут повториться.

Алкогольная мозжечковая атрофия (ограниченная алкогольная дегенерация коры мозжечка) [Lermitte I., 1934] наблюдается преимущественно у мужчин. Случаи алкогольной мозжечковой атрофии необходимо отличать от острых преходящих мозжечковых нарушений вследствие однократного тяжелого алкогольного отравления (описано впервые В.М.Бехтеревым в 1901 г.). Описано более 200 анатомически верифицированных случаев алкогольной мозжечковой атрофии. Симптоматика слагается из нарушений равновесия при стоянии и ходьбе, выраженной неустойчивости в позе Ромберга, интенционного тремора, адиадохокинеза, мышечной гипотонии, иногда вестибулярных расстройств. Заболевание развивается чаще всего медленно. Психические нарушения проявляются психоорганическим синдромом различных степеней. В диагностике применяют пневмоэнцефалографию [Pluvinage R., 1965].

Энцефалопатия Маркиафавы — Биньями (синдром Маркиафавы — Биньями, центральная дегенерация мозолистого тела) описана впервые итальянскими психиатрами E.Marchiafava, A.Bignami (1903) у крестьян, употреблявших много самодельных красных вин некоторых сортов. В последующем это заболевание было обнаружено у жителей Франции. Существует около 100 описаний анатомически верифицированных случаев этого заболевания. Болеют преимущественно мужчины. Недуг развивается исподволь, на протяжении нескольких лет, и по многим своим проявлениям может напоминать тяжелую алкогольную деградацию. Вслед за манифестными психическими расстройствами (обычно в форме делирия) проявляются массивные неврологические нарушения: резко выраженная дизартрия, "глазные симптомы" (то диссоциированные, то в форме тотальной офтальмоплегии), часто с нарушением подвижности радужки, генерализованная оппозиционная гипертония, астазия — абазия, лишающая возможности стоять даже при поддержке, гиперрефлексия со спастическими параличами в форме геми-, пара- и даже тетраплегии; недержание мочи и кала. Массивные соматовегетативные симптомы аналогичны тем, которые встречаются при энцефалопатии Гайе — Вернике. Психические расстройства определяются симптомами псевдопаралича, фиксационной амнезией и конфабуляциями или могут напоминать картину энцефалопатии Гайе — Вернике. Смерть в состоянии комы или психического и физического маразма наступает через разные промежутки времени (от нескольких дней до 2—3 мес) после появления манифестных симптомов.

Центральный некроз моста (центральный миелиноз моста) описан впервые R.Adams, M.Victor и E.Mancall (1959). Известно более 50 анатомически верифицированных случаев этого заболевания. Психические нарушения определяются состоянием, близким к апатическому ступору. Характерно отсутствие реакции не только на окружающее, но даже и на болевые раздражения, несмотря на сохранность болевой чувствительности. Из неврологических расстройств отмечаются тетраплегия с вялыми параличами, симптомы пареза лицевого нерва, "глазные симптомы", псевдобульбарные расстройства, насильственный плач.

Ламинарный корковый склероз Мореля описан впервые F.Morel (1939). Как психические, так и неврологические клинические проявления очень сходны с таковыми при алкогольном псевдопараличе. Постепенное развитие деменции может прерываться возникновением делириозных состояний.

Нозологическую специфичность 4 последних форм признают не все психиатры.

Прогноз алкогольных энцефалопатий, в первую очередь острых, типа Гайе — Вернике, до недавнего времени был очень тяжелым: не менее 50 % больных умирали во время психоза. После введения современных методов терапии число смертельных исходов сократилось почти в 5 раз и соответственно значительно возросло число случаев с достаточно полным выздоровлением. При продолжающемся пьянстве возможны повторные приступы с картиной делирия, энцефалопатии Гайе — Вернике, корсаковского психоза, псевдопаралича. Органическое снижение может быть тяжелым, с развитием необратимого слабоумия.

ПАТОГЕНЕЗ МЕТАЛКОГОЛЬНЫХ ПСИХОЗОВ

Ведущим в патогенезе металкогольных психозов является нарушение обменных и нейровегетативных процессов. В первую очередь это относится к алкогольным делириям и энцефалопатиям. Постоянные при них поражения печени приводят к нарушению ее антитоксической функции и к последующему токсическому поражению ЦНС, прежде всего диэнцефальных отделов, недоокисленными метаболитами белково-липидного обмена. Добавочные соматические вредности, очень часто предшествующие развитию психозов, усиливают проявления токсикоза. Это приводит к нарушениям нейровегетативной регуляции и функции гипофизарно-надпочечниковой системы. Очень большое значение, особенно при алкогольных энцефалопатиях, имеет нарушение витаминного баланса. Особое место занимает B_1-гиповитаминоз. Недостаточность витамина B_1 приводит к резкому нарушению углеводного обмена, особенно в головном мозге, для которого углеводы служат важнейшим энергетическим ресурсом. При делириях и энцефалопатиях наблюдается также недостаточность витамина B_6, что способствует нарушению функций ЦНС и желудочно-кишечного тракта. Дефицит витаминов С, Р и группы В приводит к увеличению проницаемости капилляров и способствует развитию гемодинамических нарушений в головном мозге. Патогенез других металкогольных психозов почти неизвестен. Отмечена роль добавочных органических вредностей, в первую очередь черепно-мозговых травм и конституциональных факторов в развитии сложных, атипичных и затяжных алкогольных психозов.

Патогенез бреда супружеской неверности обусловлен сочетанием ряда причин — органическим снижением под влиянием токсикоза, возрастом, личностной предиспозицией, психологическими провоцирующими моментами, связанными со злоупотреблением алкоголем, а также в ряде случаев со снижением потенции у больных.

ЛЕЧЕНИЕ МЕТАЛКОГОЛЬНЫХ ПСИХОЗОВ

Терапия алкогольных психозов проводится с применением единых для нашей страны методов, утвержденных специальным приказом Министерства здравоохранения РФ[1].

Изложенные в нем стандарты (модели) лечения острых алкогольных психозов ориентированы на необходимый минимум оказания наркологичес-

Приказ МЗ РФ № 140 от 28.04.98 "Об утверждении стандартов (моделей протоколов) диагностики и лечения наркологических больных" и Приложение к нему.

кой помощи, но ни в коей мере не предполагают стереотипности и шаблона врачебной деятельности.

Эффективность лечения больных острыми алкогольными психозами обеспечивается комплексностью лечебных мер, индивидуальным подходом к выработке терапевтической тактики, дифференцированным выбором лекарственных средств с учетом статуса больного, формы и тяжести психоза и соматического состояния больного. Последние оцениваются не только с учетом клинико-психопатологических данных, но и биохимических показателей.

Тяжесть больного алкогольным психозом коррелирует с динамикой таких показателей гомеостаза, как кислотно-основное состояние (КОС), объем циркулирующей крови и водно-электролитный баланс. Например, при алкогольном делирии, протекающем с прогрессирующим обезвоживанием организма, нарушения гомеостаза характеризуются декомпенсированным метаболическим ацидозом, полицитемической гиповолемией, увеличением содержания натрия в плазме крови и уменьшением его в эритроцитах, уменьшением содержания калия в эритроцитах и плазме с усугублением этих показателей при нарастании тяжести психопатологических явлений. При алкогольном делирии с явлениями гипергидратации и гиперволемии нарушения гомеостаза характеризуются динамикой от частично компенсированного метаболического ацидоза, полицитемической гиперволемии, увеличения содержания калия и натрия (и в плазме крови, и в эритроцитах) до декомпенсированного метаболического ацидоза с дальнейшим ростом полицитемической гиперволемии, увеличением содержания калия в плазме и натрия в эритроцитах, и снижения содержания калия в эритроцитах и натрия в плазме крови при мусситирующем делирии, аментивных, сопорозных и коматозных состояниях.

Определение уровня внутри- и внеклеточного калия и натрия имеет важное прогностическое значение. Так, уровень натрия от 13 до 17 мкмоль/л и калия от 85 до 90 мкмоль/л указывает на относительно легкое и непродолжительное (менее 1 нед) течение острого алкогольного психоза. Уровень натрия от 20 до 24 мкмоль/л и калия от 65 до 80 мкмоль/л является показателем более тяжелого и затяжного течения психоза. Выраженная гипокалиемия (ниже 3,5 мкмоль/л) и уменьшение величины отношения уровня калия к содержанию натрия в эритроцитах развивается при тяжелых формах алкогольных психозов и, как правило, выявляется у больных в период манифестации психоза и предшествует возникновению отека и набухания головного мозга. Таким образом, выраженная гипокалиемия (ниже 3,5 мкмоль/л) и резкое повышение эритроцитарного натрия (свыше 24 мкмоль/л) являются бесспорным свидетельством развившегося отека мозга и прямым показанием для назначения всего объема неотложных лечебных мероприятий, включая экстракорпоральные методы детоксикации [Чирко В.В., Полыковский А.А., 1995].

При алкогольных психозах, в первую очередь при острых, требуется неотложное терапевтическое вмешательство в условиях стационара (стационары в структуре наркологического диспансера, психиатрической больницы или специализированного реанимационного центра).

Исходя из того, что в основе острых алкогольных психозов лежит органический процесс — алкогольная энцефалопатия и они формируются на фоне интоксикации алкоголем с развитием гипоксии и отека мозга с резким нарушением водно-электролитного и кислотно-основного состояния, витаминного баланса и выраженными гемодинамическими и вегетативными сдвигами, обязательно проводят следующие терапевтические мероприятия: 1) дезинтоксикацию; 2) ликвидацию метаболических нарушений (гипоксия, ацидоз, гипо- и авитаминоз) и коррекцию водно-электролитного, кислотно-основного состояния; 3) устранение гемодинамических, сердечно-

сосудистых нарушений; 4) предупреждение отека легких, а при его возникновении — его устранение; 5) предупреждение и устранение отека и гипоксии мозга; 6) нормализацию дыхания; 7) ликвидацию гипертермии; 8) предупреждение или ликвидацию нарушений функции печени и почек; 9) лечение сопутствующей соматической патологии.

Следует подчеркнуть, что при таких формах острых алкогольных психозов, как делирий, галлюциноз, параноид, в первые часы и сутки в большинстве случаев требуется проведение единой терапевтической тактики. Это обусловлено общностью патогенетических механизмов развития психических нарушений в остром периоде и полиморфизмом психических расстройств. Терапевтическая тактика меняется при выявлении ведущего психопатологического синдрома, определяющего клиническую специфику психоза: в этом периоде встает вопрос о применении нейролептических препаратов и других методов психиатрического лечения.

С учетом основных принципов патогенетической терапии обследование и лечение больных *алкогольным делирием* осуществляется с соблюдением определенных стандартов:

Обследование: систематический контроль за соотношением введенной жидкости и диуреза; общие анализы крови и мочи; биохимический анализ крови (содержание сахара, белка с определением белковых фракций, билирубина, ферментов, остаточного азота, мочевины, креатинина, калия, натрия, кальция, магния, хлоридов в сыворотке крови); гематокрит, pH крови, газы крови; ЭКГ, консультации терапевта, невропатолога и окулиста.

Лечение: 1) детоксикация — применение поливидона, декстрана-70, декстрана-40, препаратов трисоль и хлосоль, изотонического раствора хлорида натрия, раствора Рингера внутривенно (капельно) или 5 % раствора глюкозы (капельно) по 500—1000 мл; 25 % раствора сульфата магния — 5—10 мл внутривенно с 10 % раствором глюкозы (капельно); тиосульфата натрия, хлорида кальция внутривенно, унитиола — 5—10 мл внутримышечно; 2) немедикаментозная детоксикация — очистительная клизма, плазмаферез, гипербарическая оксигенация, поверхностная церебральная гипотермия, назначение энтеросорбентов; 3) применение витаминов — тиамина, пиридоксина, цианокобаламина, аскорбиновой и никотиновой кислоты внутривенно или внутримышечно; 4) использование мочегонных средств — маннитола внутривенно, фуросемида внутримышечно, ацетазоламида, триампура — внутрь; 5) назначение препаратов, устраняющих возбуждение и бессонницу, — оксибутирата натрия, тиопентала натрия внутривенно, диазепама внутримышечно; 6) применение препаратов, воздействующих на мозговой обмен (ноотропных средств) — 20 % раствора пирацетама парентерально по 10—20 мл; 7) назначение глюкокортикоидов — гидрокортизона, преднизолона внутривенно или внутримышечно; 8) использование антиконвульсантов — карбамазепина, вальпроевой кислоты внутрь.

При лечении алкогольного делирия предпочтительна инфузионная терапия, так как при многих формах делирия, особенно при тяжелых, нарушается микроциркуляция крови, приводящая к замедлению всасывания вводимых подкожно или внутримышечно лекарственных средств. Инфузионную терапию следует начинать как можно раньше.

Перед инфузионной терапией необходимо устранить двигательное возбуждение. Для купирования возбуждения вводят внутривенно диазепам (седуксен) по 20—40 мг 2—3 раза в сутки. При недостаточном седативном эффекте или его отсутствии используют оксибутират натрия, который оказывает седативный и снотворный эффект, повышает устойчивость тканей

мозга к гипоксии. Этот препарат назначают по 2—4 г, растворив в 20 мл 5 % раствора глюкозы, внутрь 3—4 раза в сутки или в виде официнального 20 % водного раствора по 20—40 мл внутривенно медленно (капельно). Сон после внутривенного введения оксибутирата натрия наступает через 15—20 мин и длится до 2—4 ч. Суточная доза указанного раствора не должна превышать 60—80 мл. Следует учесть, что быстрое введение препарата в вену может привести к кратковременному двигательному возбуждению, судорожным подергиваниям конечностей и языка, нарушениям и даже остановке дыхания. Эти осложнения быстро купируются искусственной вентиляцией легких и введением 10 мл 0,5 % раствора бемегрида внутривенно. Клинический опыт показывает, что сочетание седуксена с оксибутиратом натрия значительно эффективнее, чем действие каждого из этих препаратов в отдельности. При этом следует помнить, что если в состоянии больных есть признаки оглушенности, применение оксибутирата натрия не рекомендуется (он часто способствует также затяжному течению психоза). При тяжелых вариантах делирия у больных с выраженной соматической патологией предпочтительным является применение диазепама (седуксена).

В комплексных мероприятиях по борьбе с возбуждением и бессонницей используется также тиопентал-натрий в виде 2 % раствора по 20—30 мл внутривенно, очень медленно (во избежание коллапса). Раствор этого вещества готовят непосредственно перед введением (на стерильной воде для инъекций). Высшая разовая доза — 1 г. Для предупреждения осложнений — ларингоспазма, усиления саливации — перед введением препарата больному назначают подкожно 1 мл 1 % раствора сульфата атропина.

Учитывая тот факт, что в патогенезе алкогольного делирия определенное значение имеет прекращение приема алкоголя, для купирования возбуждения, бессонницы и вегетативных сдвигов используют также смесь Е.А.Попова (состав: фенобарбитал 0,4 г, спирт винный 20 мл, вода дистиллированная 200 мл). Эту смесь назначают внутрь 1—3 раза в сутки (желательно в ночное время). Она более эффективна в стадии предвестников, предделириозной стадии и в I стадии развития психоза.

Большинство исследователей считают, что терапия делирия с помощью нейролептиков должна быть или очень осторожной, или не проводиться совсем. Это заключение основано на клинической практике, которая показала, что аминазин и тизерцин, обладающие адренолитическим действием, способствуют снижению АД, повышению проницаемости сосудистой стенки и нарастанию отека мозга. Нейролептики часто вызывают клинический патоморфоз психоза с нарастанием неврологической симптоматики и повышением судорожной готовности, увеличивают длительность делирия, что резко повышает вероятность интеркуррентных заболеваний, приводит к повышению смертности больных. Эти препараты нельзя назначать при выраженной соматической патологии, в преклонном возрасте больных при тяжелых вариантах делирия (мусситирующий, лихорадочный, профессиональный) и при делирии с выраженными вегетативными и гемодинамическими нарушениями. Считается возможным применение лишь 0,5 % раствора галоперидола по 2—3 мл внутримышечно или внутривенно 1—2 раза в сутки для купирования резкого психомоторного возбуждения у больных относительно молодого возраста, физически крепких, без выраженной соматической патологии.

При проведении дезинтоксикации выбор лекарственных средств определяется соматическим состоянием больного (симптомы обезвоживания и гиповолемии или гипергидратации и гиперволемии). В тех случаях, когда

организм больного обезвожен, необходима регидратация, которую проводят с учетом суточной потребности человека в жидкости (2500—2800 мл), степени обезвоженности, способности больного пить и диуреза. Количество вводимой жидкости должно быть равно суточному диурезу + 400 мл (потеря при дыхании) и + 400 мл на каждый градус температуры тела выше 37 °С [Цыбуляк Г.Н., 1975]. Об эффективности лечения обезвоженности свидетельствуют снижение относительной плотности мочи и увеличение диуреза до 400-500 мл за 8 ч.

Регидратацию проводят внутривенно капельно с использованием 5 % раствора глюкозы по 800—1500 мл/сут в сочетании с инсулином (8—16 ЕД), раствора Рингера — до 2—3 л/сут, изотонического раствора натрия хлорида — до 2—3 л/сут; гемодеза — по 400 мл 2—3 раза в сутки, реополиглюкина — по 400—1500 мл/сут; декстрана-40, декстрана-70 — до 2—2,5 л/сут.

При состоянии гипергидратации (переполнение шейных вен, периферические отеки, симптомы отека мозга) следует проводить дегидратацию, вводя внутривенно капельно 500—1000 мл гипертонического (10—20 %) раствора глюкозы с инсулином (1 ЕД инсулина на каждые 4 г сухой глюкозы), 3 % раствора хлорида калия (50—100 мл) или раствор панангина (10 мл), раствор концентрированной плазмы (содержимое 1 ампулы вводят внутривенно капельно) в сочетании с диуретиками (фуросемид, лазикс, маннит, мочевина). По достижении положительного диуреза (когда количество мочи превысит количество вводимой жидкости на 10 %) общее количество инфузионных растворов определяется количеством выделенной мочи. Для предупреждения гипокалиемии, обусловленной усиленным диурезом, вводят 3 % раствор хлорида калия по 50—100 мл внутривенно медленно или раствор панангина (10 мл — одна ампула) внутривенно с изотоническим раствором или 5 % раствором глюкозы.

В качестве дезинтоксикационных средств назначают 5 % раствор унитиола по 5 мл внутримышечно 2 раза в сутки, 30 % раствор тиосульфата натрия — по 5—10 мл внутривенно; 25 % раствор магния сульфата — по 10 мл внутримышечно; витаминные препараты: 5 % раствор аскорбиновой кислоты по 4 мл 2 раза в сутки внутривенно или внутримышечно, 1 % раствор никотиновой кислоты — по 2 мл 2 раза в сутки, 6 % раствор тиамина бромида по 5—6 мл внутримышечно 3—4 раза в сутки; 5 % раствор пиридоксина по 4—6 мл внутримышечно 2 раза в сутки; 0,02 % раствор цианокобаламина по 1—2 мл внутримышечно. При возможности перорального приема назначают рутин по 50—100 мг 2—3 раза в сутки, пангамат кальция — по 200—500 мг в сутки.

По мнению И.К.Сосина и соавт. (1986), при назначении витаминотерапии следует руководствоваться следующими положениями: 1) показано комплексное применение различных витаминных препаратов и их аналогов. Поскольку введение больших доз одних витаминов может усугубить дисбаланс других, при комбинированном использовании взаимно усиливаются оказываемые ими физиологические эффекты и достигается более сильное и разностороннее биологическое действие; 2) необходимо учитывать несовместимость ряда витаминных препаратов при их одновременном (в одном шприце) парентеральном введении. Не рекомендуется, например, одновременное парентеральное введение тиамина бромида с пиридоксином и цианокобаламином. Цианокобаламин (витамин B_{12}) усиливает аллергизирующее действие тиамина и способствует разрушению витаминов B_1 и B_6, а пиридоксин затрудняет превращение тиамина в биологически активную (фосфорилированную) форму; 3) дозы витаминов, назначаемые в остром периоде психоза, должны значительно превышать среднетерапевтические.

Последние годы при купировании алкогольных психозов, в частности делириев, широко применяют немедикаментозные методы детоксикации: плазмаферез, гипербарическую оксигенацию, поверхностную краниоцеребральную гипотермию, гемосорбцию и энтеросорбенты внутрь.

Обменный плазмаферез рассчитан на удаление токсичных веществ, находящихся в плазме крови, и предполагает извлечение плазмы крови больного и ее замещение соответствующими растворами (сухой плазмы, альбумина, полиглюкина, гемодеза и т.д.) или возвращение ее в организм больного после очищения различными методами (диализ, фильтрация, сорбция). К достоинствам обменного плазмафереза следует отнести его доступность и гораздо меньшую опасность иммунного конфликта, чем при операции замещения крови, а также отсутствие вредного влияния на гемодинамические показатели.

В основе гипербарической оксигенации лежит эффект значительного увеличения количества растворенного в плазме кислорода в сочетании с увеличением его напряжения как в крови, так и в тканях. Особое значение этот метод приобретает в связи с его благоприятным воздействием на структуру тканевых элементов ЦНС и возможностью исключить из терапии или значительно уменьшить количество применяемых лекарственных средств (нейролептиков, транквилизаторов, снотворных и др.). В ряде случаев, особенно при выраженной соматической декомпенсации и патологии печени, становится возможным полный отказ от использования нейролептических препаратов. Для купирования алкогольного делирия обычно бывает достаточно проведения 2—3 сеансов гипербарической оксигенации.

В современной клинической медицине краниоцеребральная гипотермия применяется в комплексной интенсивной терапии алкогольного делирия, сопровождающегося гипоксией головного мозга. Снижая интенсивность обменных процессов, гипотермия повышает устойчивость клеток головного мозга к гипоксии, снижает потребность в кислороде, уменьшает секрецию цереброспинальной жидкости в желудочковой системе, в результате чего понижается внутричерепная гипертензия.

Метод гемосорбции основан на извлечении токсических веществ из крови путем их сорбции с помощью перфузии крови через колонки — детоксикаторы, заполненные активированным углем, что позволяет в сжатые сроки провести очищение крови больного и быстро получить клинический эффект. При резком двигательном возбуждении больного гемосорбцию можно проводить под наркозом, используя анестетики с минимальным гепатотоксическим действием (гамма-оксимасляная кислота — 75 мг/кг массы тела; виадрил в дозе 15 мг/кг с последующим введением поддерживающей дозы виадрила (3 мг/кг через каждые 30—40 мин).

Перспективы сорбционной детоксикации при лечении острых алкогольных психозов значительно расширяются в связи с возможностью перорального назначения сорбентов. В качестве сорбента обычно используют активированный уголь (СКТ — 6а, СКН, карбамид, карболен и др.) по 80—100 г на прием в виде жидкой взвеси — в 100—150 мл воды. Каких-либо других препаратов вместе с углем применять не следует, так как они неизбежно сорбируются и инактивируются, снижая сорбционную емкость угля.

Восстановление водно-электролитного баланса является неотъемлемой частью комплексной терапии алкогольного делирия. Терапия нарушений водно-электролитного баланса должна основываться на данных лабораторных исследований электролитов, гематокрита, позволяющего судить о соотношении объема плазмы крови и эритроцитов. Недостаток электролитов компенсируется внутривенным капельным или струйным введением трисоля, хлосоля в дозе от 100 до 400 мл. Указанные препараты оказывают гемодинамическое действие, уменьшают гиповолемию, препятствуют сгущению крови и развитию метаболического ацидоза, улучшают капиллярное

кровообращение, усиливают диурез, оказывают дезинтоксикационное действие. Вводят также внутривенно капельно 200—400 мл гемодеза, панангина (10 мл в 20—30 мл изотонического раствора хлорида натрия), 1 % раствора хлорида калия, предпочтительно в составе "поляризующей смеси" и т.д.

Важное место в терапии алкогольных психозов занимает и коррекция кислотно-основного состояния. Установлено, что сдвиг кислотно-основного состояния (КОС) в сторону метаболического ацидоза наиболее выражен именно при алкогольном делирии. В механизмах возникновения ацидоза при алкогольном делирии наряду с метаболическими сдвигами и накоплением недоокисленных продуктов обмена кетокислот важную роль играют нарушения дыхательной функции, изменения газового состава крови, печеночная и почечная недостаточность.

Устранение ацидоза достигается проведением комплексных мероприятий — улучшением деятельности сердечно-сосудистой системы, легочной вентиляции, оксигенотерапией, коррекцией печеночной и почечной недостаточности, а также внутривенным введением капельно 5 % раствора бикарбоната натрия в дозе, рассчитанной на основе лабораторных показателей (чаще всего до 150—200 мл/сут). Следует помнить, что повторное, без учета показателей КОС введение бикарбоната натрия чревато переходом ацидоза в алкалоз, также неблагоприятно воздействующего на гомеостаз. В качестве компонента комплексной терапии при ацидозе назначаются кокарбоксилаза в дозе 50—100 мг 1—2 раза в сутки внутримышечно в течение острого периода, дисоль (сбалансированный раствор хлорида натрия — 6 частей и гидрокарбоната натрия — 4 части в 1 л апирогенной воды) — до 1 л внутривенно капельно; 4 % раствор хлорида калия до 200 мг в виде инфузий на изотоническом растворе хлорида натрия, солевых растворах или глюкозе.

Одной из главных задач при лечении больных алкогольным делирием является поддержание кровообращения на основе оценки объема циркулирующей крови (ОЦК), сердечного выброса и периферического сопротивления сосудов. В условиях наркологического или психиатрического стационара практический врач может быстро и точно определить лишь уровень АД. Угрожаемым в состоянии алкогольного делирия чаще всего является снижение АД, причинами которого могут быть уменьшение сократительной способности миокарда, гиперволемия и низкий сердечный выброс вследствие гиповолемии. ОЦК является наиболее важным гемодинамическим параметром, но уровень его не всегда можно оценить по внешнему виду больного (за исключением случаев сердечной астмы и отека легких, при которых ОЦК всегда избыточен). На практике, чтобы различить состояние гипо- или гиперволемии (понижение и повышение ОЦК), используют пробу с нагрузкой жидкостью: внутривенно с большой скоростью вводят любую жидкость для инфузионной терапии (изотонический раствор хлорида натрия, 5 % раствор глюкозы и др.) и внимательно следят за состоянием больного: у гиповолемического больного инфузионная терапия улучшает состояние, и наоборот — при гиперволемии введение в вену даже небольшого количества жидкости (20—30 мл) приводит к появлению у больных беспокойства, ухудшению их соматического состояния.

С учетом причин, вызвавших нарушение деятельности сердечно-сосудистой системы, терапевтическая тактика во всех случаях должна быть различной. Здесь особое значение приобретает адекватная клиническая оценка соматического статуса больного. Следует помнить, что при длительном злоупотреблении алкоголем формируются скрытая сердечная недостаточность и артериальная гипертензия, поэтому при развитии симптомов

острой сердечной недостаточности уровень АД может оставаться относительно высоким. Однако для больного с артериальной гипертензией это состояние является угрожающим. Основанием для тревоги и проведения неотложных мероприятий у больного алкогольным делирием при наличии признаков сердечной недостаточности может быть АД даже в пределах 110/80—120/90 мм рт.ст. В этих случаях наибольшее значение имеет показатель пульсового давления.

Тактика ведения больного алкогольным делирием при гиперволемии и развитии сердечной недостаточности, клинически выражающейся глухостью сердечных тонов, учащением пульса, одышкой, влажными хрипами по задней поверхности легких, переполнением шейных вен, должна быть направлена на уменьшение ОЦК (назначение мочегонных — фуросемида, лазикса — по 20—60 мг) и включать введение сердечных гликозидов (строфантин, коргликон или дигоксин). При более тяжелом состоянии больного, когда отмечаются отечность и гиперемия кожных покровов, инъецированность сосудов склер, переполнение шейных вен, одышка, тахикардия, гипергидроз, тремор, озноб, периферические отеки, показана терапия вазопрессорами. При АД в пределах 110/90—100/80 мм рт.ст. — внутривенное введение 200 мг дофамина в 400 мл изотонического раствора хлорида натрия (скорость введения — 10 капель в 1 мин под контролем АД). Как правило, систолическое давление при этом повышается незначительно, но состояние больного улучшается за счет увеличения пульсового давления, ударного объема сердца и улучшения почечного кровотока. При более тяжелых состояниях и АД в пределах 80/60 мм рт.ст. и ниже дофамин вводят со скоростью 15—20 капель в 1 мин. Инфузию производят непрерывно от 2—3 ч до 1—4 дней. Суточная доза — 400—800 мг препарата. Для усиления действия дофамина терапию иногда дополняют внутривенным капельным введением 0,25 мг (1 мл) 0,025 % раствора дигоксина в 10 мл 5 % раствора глюкозы. При необходимости возможны повторные введения дигоксина через 3 ч в суточной дозе не более 5 мл. Одновременно назначают мочегонные средства — фуросемид, лазикс внутривенно медленно струйно в дозе 20—60 мг 1—2 раза в сутки. При отсутствии эффекта от проводимой терапии дофамином и дигоксином показано капельное внутривенное введение норадреналина. Ампульный раствор норадреналина разводят в 5 % растворе глюкозы или в изотоническом растворе хлорида натрия из расчета, чтобы в 1 л раствора содержалось 2—4 мл (4—8 мг) 0,2 % раствора гидротартрата норадреналина. При нарастании симптомов сердечной недостаточности, угрозе отека легких или появлении его признаков (усиление одышки, кашель, пенистая мокрота) наряду с введением вазопрессорных средств показано назначение нитратов: 10 мл 1 % раствора нитроглицерина (специальная ампульная форма) разводят в 100 мл изотонического раствора хлорида натрия и вводят внутривенно капельно со скоростью 5—6 капель в 1 мин под контролем АД. Обычно количество нитроглицерина, необходимое для получения эффекта, не превышает 100 мкг (1 мл 0,01 % раствора) в 1 мин. Необходимо также вводить внутривенно мочегонные средства — лазикс, фуросемид (не менее 60 мг), согреть больного горячими грелками. Необходимы введение растворов электролитов (внутривенно), ингаляции кислорода.

Состояние гиповолемии (сухость кожи и слизистых оболочек, заострение черт лица, бледно-землистый оттенок кожи, западение глазных яблок, цианоз губ, спадение шейных вен, снижение тургора кожи, угнетение рефлексов, развитие сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности) опасно тем, что несмотря на низкое АД введение средств (вазопрессоров),

повышающих его, противопоказано, так как это приводит к развитию сердечного шока. В этих случаях лечебные мероприятия должны быть направлены на восполнение ОЦК, что достигается достаточно быстрым введением от 1,5 до 4 л жидкости внутривенно (5 % раствор глюкозы в сочетании с инсулином, изотонический раствор натрия хлорида, реополиглюкин и др.). В последние годы в качестве плазмозамещающих средств, нормализующих гемодинамику, увеличивающих ОЦК, используют низко- и высокомолекулярные растворы: декстран-40 и декстран-70, которые вводят в дозе до 2—2,5 л/сут внутривенно со скоростью 60—80 капель в 1 мин.

В основе нарушений ритма сердца при хронической интоксикации алкоголем лежат электролитные сдвиги — гипомагнеземия и гипокалиемия. Поэтому при развитии тахиаритмии к неотложным мероприятиям относится внутривенное капельное введение 5—10 мл 25 % раствора сульфата магния, 30 мл 4 % раствора хлорида калия, 20 мл (400 мг) 2 % раствора рибоксина в 200 мл изотонического раствора хлорида натрия. Одновременно вводят обзидан в дозе 5 мг внутривенно медленно (1 мг в 1 мин). При отсутствии эффекта показано введение 10 мл 10 % раствора новокаинамида в 10 мл изотонического раствора хлорида натрия внутривенно (медленно).

К отеку и гипоксии головного мозга при алкогольном психозе приводят гемодинамические нарушения, токсикоз, повышенная проницаемость сосудистой стенки, нарушения водно-электролитного обмена. Поэтому своевременно начатая комплексная терапия алкогольного делирия, направленная на ликвидацию или предупреждение вышеперечисленных нарушений, способствует профилактике отека мозга. Для профилактики отека мозга у больных с алкогольным делирием назначают гипертонические растворы глюкозы и сульфата магния. Однако эти препараты малоэффективны для борьбы с уже развившимся отеком мозга вследствие незначительного и кратковременного (40—60 мин) дегидратирующего эффекта, а также выраженного "синдрома отдачи" — быстрый возврат показателя внутричерепного давления к прежнему уровню [Сосин И.К. и др., 1986]. Наиболее показанным и эффективным при лечении отека мозга при алкогольном делирии является осмотический диуретик маннитол, который применяют в виде 15 % раствора внутривенно капельно в дозе 0,5—1,5 г/кг массы тела. Дегидратирующий эффект маннитола выражен довольно значительно (снижение ликворного давления на 50—90 %). Он наступает быстро (через 50—60 мин) и держится в течение 4—8 ч. Феномен "отдачи" выражен слабо. При назначении маннитола необходимы контроль за диурезом, балансом электролитов, возмещение потери жидкости и ионов натрия, для чего после введения препарата рекомендуется введение изотонического раствора хлорида натрия внутривенно. Диуретическое действие лазикса, относящегося к группе салуретиков, в целом сравнимо с действием осмотических диуретиков (маннитол, мочевина), но применение лазикса, умеренно снижающего внутричерепное давление, приводит к значительному общему обезвоживанию, которое и так имеет место у большинства больных алкогольным делирием. Для предупреждения и лечения отека мозга наряду с диуретиками обязательно назначают кортикостероиды, способствующие нормализации проницаемости сосудов мозга и препятствующие накоплению в мозговых клетках воды и натрия. Для этой цели назначают гидрокортизона ацетат по 50—100 мг внутримышечно, гидрокортизона гемосукцинат по 25—50 мг внутривенно, преднизолон — по 30—45 мг 1—2 раза в день перорально.

Естественно, что все мероприятия, направленные на предупреждение

и лечение отека мозга, способствуют борьбе с гипоксией мозга. Кроме этого, для ликвидации гипоксии мозга применяется витаминотерапия: 5 % раствор аскорбиновой кислоты по 5 мл внутримышечно или с 40 % раствором глюкозы (10—20 мл) внутривенно; 1 % раствор никотиновой кислоты (5 мл) внутримышечно, 6 % раствор тиамина бромида (2—4 мл) внутримышечно; 0,02 % раствор цианокобаламина (1 мл) внутримышечно. Показано также введение 1 % раствора АТФ (2—3 мл) внутримышечно и ноотропила (пирацетам) до 9—12 г/сут внутримышечно или внутривенно. Используются и "поляризующие" растворы с инсулином: 10 % раствор глюкозы (100—200 мл) с инсулином (из расчета 1 ЕД на 3—5 г глюкозы); 3—6 ЕД инсулина с 10—20 мл 10 % раствора хлорида калия (из расчета получения 1 % раствора хлорида калия в общей смеси).

В борьбе с отеком и гипоксией мозга применяется также локальная поверхностная краниоцеребральная гипотермия. Для этой цели обычно используются пузыри со льдом, холодная вода, пропускаемая через резиновые шлемы, но иногда и специальные приборы — гипотермогенератор типа ПГВ-02 и др.

При алкогольном делирии достаточно часто наблюдаются нарушения дыхания, которые могут быть обусловлены не только расстройством центральной регуляции дыхания в результате отека мозга, но и обтурацией дыхательных путей слизью и/или западением языка, а также воспалительными, аллергическими и застойными изменениями в легких. Для предупреждения обтурации дыхательных путей следят за правильным положением больного в постели, производят туалет полости рта. Тяжелых больных через каждые 2—3 ч поворачивают в постели для предупреждения пневмоний, периодически отсасывают из дыхательных путей слизь и рвотные массы с помощью электроотсоса, проводят оксигенотерапию. Воспалительные и застойные изменения в легких ликвидируют с помощью антибиотиков, сульфаниламидных препаратов, сердечных гликозидов и других средств.

При стойкой гипертермии, не обусловленной соматической патологией (пневмония, интеркуррентные заболевания), прежде всего используют физические методы охлаждения: больного раздевают, охлаждают потоком воздуха с помощью вентилятора, обтирают полотенцем, смоченным раствором спирта, кладут пузыри со льдом на область магистральных сосудов. При отсутствии эффекта вводят внутривенно 2 мл 50 % раствора анальгина.

При наличии симптомов поражения печени (увеличение и болезненность органа, гипербилирубинемия и т. д.) назначают 1 % раствор хлорида холина на изотоническом растворе хлорида натрия до 200—300 мг (2—3 г/сут) внутривенно капельно со скоростью введения до 30 капель в 1 мин или в виде 20 % раствора по 1 чайной ложке (5 мг) 3—5 раз в день, сирепар по 2—3 мл внутримышечно 1 раз в сутки, метадоксил по 300—600 мг (1—2 ампулы) внутримышечно или внутривенно.

Для предупреждения нарушений функции почек необходимо следить за диурезом, своевременно проводить регидратацию при обезвоживании и коррекцию метаболических нарушений.

При появлении в статусе больного алкогольным делирием судорожного компонента назначают карбамазепин, вальпроевую кислоту внутрь. В случае развития судорожных припадков или эпилептического статуса следует вводить: 1) внутривенно или внутримышечно 2—4 мл 0,5 % раствора седуксена 3—4 раза в сутки; 2) 5 % раствор унитиола (10 мл) внутривенно или внутримышечно; 25 % раствор сульфата магния (10 мл) внутримышечно, 1 % раствор лазикса (2 мл) внутримышечно с последующим введением 10 %

раствора глюконата кальция (10 мл) внутривенно, 40 % раствора глюкозы (40 мл) с 5 % раствором аскорбиновой кислоты (5 мл) внутривенно. Одновременно (после очистительной клизмы) вводят в микроклизме 50 мл 3 % раствора хлоралгидрата. При неэффективности терапии показано внутривенное введение 10 % раствора гексенала (10 мл) или 2,5 % раствора тиопентала-натрия (10 мл) медленно. Если при эпилептическом статусе эффект отсутствует, то через 1—2 ч повторно вводят сульфат магния, сульфат кальция и 0,5 % раствор седуксена (4—8 мл) внутривенно в 20 мл изотонического раствора хлорида натрия или 40 % раствор глюкозы. Если судорожное состояние не купируется, показано внутривенное введение 20 % раствора оксибутирата натрия (20 мл). При затяжных судорожных припадках рекомендуется назначение 5 % раствора бикарбоната натрия — 250 мл внутривенно, 15 % раствора маннитола из расчета 0,5—1,5 г на 1 кг массы тела больного. В наиболее тяжелых случаях показана люмбальная пункция с извлечением 15—20 мл цереброспинальной жидкости. При неэффективности проводимых мероприятий больному дают ингаляционный наркоз. Следует помнить, что при наличии судорог противопоказаны кордиамин, коргликон, камфора, лобелии, цититон, так как они способствуют повышению судорожной активности.

Продолжительность многопрофильной инфузионной терапии в зависимости от тяжести алкогольного делирия составляет от 12 ч до 1,5 сут. Показанием к ее прекращению служит нормализация физического состояния и сна больного.

Обязательным условием эффективности терапии больных алкогольными психозами является организация надлежащего надзора и ухода. При психомоторном возбуждении больных следует, по возможности, избегать их фиксации, так как это усиливает страх, бредовые идеи и способствует ухудшению течения психоза. Необходимо тщательно соблюдать гигиену полости рта, кожи, принимать меры для профилактики пролежней. Особое внимание нужно уделять наблюдению за функцией мочеиспускания. При задержке последнего применяют грелку на область мочевого пузыря, при неэффективности проводят катетеризацию мочевого пузыря 2 раза в сутки. Больным рекомендуются молочно-растительная диета, обильное питье.

Перечисленные лечебные мероприятия проводят в том или ином объеме при всех формах делирия.

Терапия ***острого и подострого*** *алкогольного* ***галлюциноза, алкогольного параноида, алкогольной паранойи, алкогольного бреда ревности, алкогольной энцефалопатии и корсаковского психоза*** осуществляется с соблюдением следующих стандартов. Обследование: общие анализы крови и мочи, биохимический анализ крови (сахар, белок, белковые фракции, билирубин, печеночные ферменты, сулемовая и тимоловая пробы, pH крови, газы крови, остаточный азот, калий, натрий, кальций, магний, хлориды в сыворотке крови), ЭКГ, рентгеноскопия органов грудной клетки, консультации терапевта, невропатолога и окулиста.

Лечение: 1) детоксикация — поливидон, декстран-70, декстран-40, трисоль, хлосоль, раствор Рингера внутривенно капельно; изотонический раствор хлорида натрия, 5 % раствор глюкозы подкожно капельно; 25 % раствор сульфата магния с 10 % раствором глюкозы внутривенно, тиосульфат натрия внутривенно; 2) немедикаментозная детоксикация; 3) витамины: тиамин, пиридоксин, цианокобаламин, растворы аскорбиновой и никотиновой кислоты внутривенно или внутримышечно, рибофлавин, фолиевая и тиоктовая (липоевая) кислота внутрь; 4) нейролептики: галоперидол, триф-

луоперазин, хлорпромазин, левомепромазин, перфеназин, клозапин (последний — по истечении 1 нед от приема алкоголя); 5) транквилизаторы и снотворные: диазепам, оксазепам, реладорм, оксибутират натрия; 6) ноотропы: пирацетам, пикамилон, гопантеновая кислота, церебролизин; 7) при тенденции к затяжному течению — неспецифическая стимуляция: аутогемотерапия, пирогенал внутримышечно, экстракт алоэ подкожно.

Следует подчеркнуть, что терапия нейролептиками противопоказана при острой алкогольной энцефалопатии. С момента диагностирования последней назначают многопрофильную интенсивную инфузионную терапию по схеме, аналогичной при лечении алкогольного делирия, с ежедневным введением больших доз витаминов внутримышечно (B_1 — 500—1000 мг; B_6 — 500—1000 мг; С — до 1000 мг; РР — 300—500 мг) и ноотропов (ноотропил, или пирацетам, — до 10—12 г/сут). Длительность назначения массивных доз витаминов и ноотропов определяется статусом больного и колеблется от 2 нед до 1 мес и более. В период реконвалесценции проводят терапию гипогликемическими дозами инсулина, что способствует ликвидации астенических расстройств. В последующем больным показана длительная терапия ноотропными препаратами (ноотропил, пикамилон, энцефабол, гопантеновая кислота, оксибрал и др.), курсы лечения церебролизином, глутаминовой кислотой, винпоцетином (внутримышечно или внутрь), циннаризином (внутрь).

При лечении острого алкогольного галлюциноза и параноида объем терапевтических мероприятий определяется стадией психоза и соматическим состоянием больного. Основное место в терапии занимают психотропные средства (аминазин — 150—300 мг/сут, стелазин — 20—50 мг/сут, галоперидол — 10—30 мг/сут, левомепромазин — 50—150 мг/сут), которые в первые дни лечения вводятся парентерально. Первоначально наиболее эффективно внутривенное введение аминазина или левомепромазина (тизерцина) в дозе 50 мг, после чего сразу же наступает достаточно продолжительный сон. В последующем терапия осуществляется галоперидолом (5—10 мг) или стелазином (трифтазином) — по 10—15 мг 3 раза в день внутримышечно. При необходимости галоперидол и стелазин (трифтазин) можно комбинировать с аминазином или левопромазином — до 150 мг/сут. По мере ослабления выраженности психопатологических явлений больных переводят на прием нейролептиков внутрь. При выявлении в статусе больных отчетливого депрессивного аффекта наиболее показано дополнение к терапии нейролептиками антидепрессантов (чаще всего используется амитриптилин в дозе 50—100 мг/сут и более), но не ранее 10 дней после последнего приема алкоголя[1]. Лечение психотропными препаратами всегда сочетают с витаминотерапией. Терапию психотропными препаратами осуществляют до исчезновения продуктивных расстройств и появления достаточно полного критического отношения к бывшему психозу. Снижение доз и отмену психотропных препаратов производят по общепринятой методике.

При затяжных галлюцинозах и параноидах первоначально проводят ту же терапию, что и в острых случаях. В дальнейшем используют галоперидол (по 10 мг) или стелазин (по 15 мг) 3 раза в день внутримышечно. При недостаточном эффекте или отсутствии его через 3—4 нед возможно применение инсулиношоковой терапии (20—25 глубоких гипогликемических

Обладая холинолитической активностью, амитриптилин может индуцировать развитие делирия.

22—1701

состояний). При выявлении в структуре психоза (особенно при галлюцинозе) депрессивных расстройств показан амитриптилин до 200—250 мг/сут. При лечении алкогольной паранойи применяют стелазин (трифтазин) до 60 мг/сут или аминазин до 400 мг/сут.

При терапии хронических галлюцинозов назначают преимущественно галоперидол (до 30 мг/сут) или стелазин (трифтазин) до 60 мг/сут, с помощью которых обычно удается достичь редукции соответствующих расстройств и нормализации поведения больных, что позволяет начать собственно противоалкогольное лечение. В случаях длительной ремиссии при алкоголизме возможна спонтанная редукция симптомов галлюциноза.

При неэффективности терапии нейролептиками показаны их временная отмена и проведение лечения алоэ (вводят подкожно), аутогемотерапии, коротких курсов введения пирогенала (внутримышечно), после чего вновь назначают психотропные средства. Во всех случаях хронических алкогольных психозов показано одновременное длительное лечение ноотропами. В лечении корсаковского психоза, алкогольного псевдопаралича и других затяжных или хронических психоорганических синдромов алкогольного генеза ведущее место принадлежит повторным курсам витаминотерапии, лечению ноотропами и общеукрепляющей терапии.

Регулярное лечение больных хроническим алкоголизмом уменьшает возможность развития у них острых металкогольных психозов.

ПРОГНОЗ МЕТАЛКОГОЛЬНЫХ ПСИХОЗОВ

Осложнение хронического алкоголизма психозами, особенно повторными, значительно его утяжеляет: учащаются и удлиняются запои, а промежутки между ними сокращаются; больные чаще употребляют суррогаты; усиливается деградация личности, что нередко сопровождается выраженными мнестико-интеллектуальными нарушениями. Увеличиваются частота и выраженность соматических осложнений алкоголизма. Профессиональное снижение наблюдается приблизительно у 60 % больных, перенесших психозы. Учащаются случаи антисоциального поведения, в том числе влекущие за собой уголовную ответственность. У 30 % больных, продолжающих пьянствовать, наблюдаются повторные психозы. При последних клиническая картина нередко усложняется. Она включает как расстройства, свойственные самим металкогольным психозам (чаще галлюциноз и бред, реже делирий), так и эндоформные картины (симптомы психического автоматизма и др.). Кроме того, увеличивается частота психозов с переходными синдромами в виде затяжного бреда супружеской неверности и с различным по глубине и форме психоорганическим синдромом. У 41,6 % больных с повторными металкогольными психозами наряду с осложненной клинической картиной наблюдается переход к протрагированному течению с продолжительностью приступа до 3 мес и более. С увеличением числа повторных психозов возрастает и число больных с протрагированными приступами. Чем больше повторных психозов переносит больной, тем короче интервалы между ними.

Летальность при однократных и повторных металкогольных психозах (в первую очередь среди тех больных, которые перенесли делирий) при катамнестическом обследовании через 5 лет после заболевания составляет 22—23 % [Lundquist G., 1961; Achte K. et al., 1969]. По катамнестическим данным М.С.Удальцовой, среди больных с повторными психозами через 6 лет умерло 17,8 %. Чаще смерть наступала после 2—3-го приступа.

Глава 2

НАРКОМАНИИ И ТОКСИКОМАНИИ

Наркомании (токсикомании) — заболевания, характеризующиеся патологическим влечением к различным психоактивным веществам, развитием зависимости и толерантности к ним выраженными медико-социальными последствиями.

В отечественной наркологии принято дифференцировать наркомании и токсикомании. К *наркомании* относят заболевания, обусловленные приемом веществ, которые включены в официальный "Перечень наркотических средств, психотропных веществ и их прекурсоров, подлежащих контролю в Российской Федерации (списки I, II, III)", т.е. признаны Законом наркотическими. Термин "наркотическое вещество", таким образом, содержит в себе три критерия — медицинский (специфическое действие на ЦНС — седативное, стимулирующее, галлюциногенное и пр.), социальный (социальная значимость и опасность) и юридический (включение в вышеуказанный документ). Отсутствие одного из критериев исключает отнесение вещества к наркотическим средствам, если даже оно является предметом злоупотребления и вызывает соответствующее болезненное состояние. ***Токсикоманиями*** называются болезни, вызванные злоупотреблением психоактивными веществами, не относящимися к наркотикам, т.е. не признанными Законом наркотическими. С юридической точки зрения, больные наркоманиями и токсикоманиями являются разными контингентами; с клинической, медицинской точки зрения, подход к больным наркоманиями и токсикоманиями одинаков и принципы их лечения идентичны. Изложенные диагностические понятия могут трансформироваться в зависимости от включения или исключения того или иного вещества из "Перечня наркотических средств". Если наблюдается употребление двух или более наркотических веществ, которые принимаются больным одновременно или в определенной последовательности и к каждому из них сформирована наркотическая зависимость, ставится диагноз "полинаркомания". В случаях, когда сформирована зависимость к наркотическому средству и одновременно к другому веществу, не признанному наркотическим, т.е. не включенному в список наркотиков, диагностируется "осложненная наркомания".

По отношению к наркотическим средствам Э.А.Бабаян (1988) выделяет следующие группы населения: 1) лица, не употребляющие наркотических средств (основная часть населения); 2) лица, применяющие их по медицинским показаниям — законные потребители наркотических средств; 3) лица, злоупотребляющие наркотическими средствами (всякое использование наркотических средств без назначения врача является злоупотреблением). Лица, злоупотребляющие наркотиками (3-я группа), делятся на следующие подгруппы: лица, считающие возможным по разным мотивам попробовать действие того или иного наркотического средства — экспериментаторы; лица, эпизодически употребляющие наркотические средства для получения известного им эффекта, — эпизодические потребители; постоянные потребители, из числа которых постепенно выделяется определенное количество больных наркоманиями или токсикоманиями.

В Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) отсутствуют отдельные рубрики "наркомании" и "токсикомании". Все средства, являю-

щиеся предметом злоупотребления, обозначаются как "психоактивные вещества", вызывающие "психические расстройства и нарушения поведения" — рубрика F1. Выделяется 10 групп таких веществ: алкоголь, опиоиды, каннабиноиды, седативные или гипнотические средства, кокаин, другие стимуляторы (включая кофеин), галлюциногены, табак, летучие растворители, а также употребление нескольких веществ (подрубрики F10—F19). Таким образом, эта классификация базируется на особенностях действия различных психоактивных веществ, т.е. на медицинских клинических критериях. Однако для использующих МКБ-10 отечественных специалистов важно учитывать, что в случаях зависимости от седативных или снотворных средств (F13), стимуляторов (F15), галлюциногенов (F16), летучих растворителей (F18), употребления нескольких психоактивных веществ (F19) диагноз наркомании ставится только тогда, когда удается определить зависимость от психоактивных веществ, включенных в официальный "Перечень наркотических средств, психотропных веществ и их прекурсоров, подлежащих контролю в Российской Федерации (списки I, II, III)". В этих случаях при кодировании по МКБ-10 после имеющихся в ней основных — 4-го, 5-го и 6-го знаков ставится русская буква "Н". Если идентифицированное психоактивное вещество не включено в вышеуказанный Перечень, то ставится русская буква "Т". Зависимость от опиатов (F11), каннабиоидов (F12) и кокаина (F14) всегда квалифицируется как наркомания и в этих случаях буква "Н" не добавляется.

К расстройствам, "вызванным одновременным употреблением нескольких наркотических средств и использованием других психоактивных веществ" (F19), относят случаи, "когда имеются сведения об интоксикации, обусловленной недавним приемом других психоактивных (например, фенциклидина) или нескольких психоактивных веществ, когда неясно, какое вещество является основным". Понятия "полинаркомания" и "осложненная наркомания" в МКБ-10 отсутствуют.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Точных цифр о численности наркоманов по большинству стран нет. Опубликованные сведения весьма противоречивы. Есть основания считать, что реальная численность наркоманов более чем в 10 раз превышает зарегистрированную [Пятницкая И.Н., 1995]. Тем не менее рассмотрение содержащихся в литературе данных в совокупности позволяет получить общие представления о ситуации в разных регионах мира.

В 80-х годах был проведен приблизительный подсчет числа наркоманов в мире на основании данных, представленных 146 странами — членами ООН. По этим данным число злоупотребляющих наркотиками и другими психоактивными веществами в мире составляло 47,2 млн человек: 3 млн употребляли опиаты, 6 млн — кокаин и листья коки, 29,7 млн — препараты конопли, 2,3 млн — стимуляторы, 2 млн — галлюциногены и 4,2 млн — злоупотребляли транквилизаторами, барбитуратами и другими седативными средствами, находящимися под контролем комиссии по наркотикам ООН в соответствии с конвенцией 1971 г. [Hughes P.H. et al., 1983].

И.Г.Ураков и Л.Д.Мирошниченко (1989) представили картину распространенности злоупотребления наркотическими средствами в мире и в его отдельных регионах в начале 80-х годов. На основе данных литературы они указывали общую численность лиц, злоупотребляющих наркотическими и другими психоактивными средствами, — 50 млн человек, т.е. около 1 % населения, подчеркивая неравномерность распределения наркоманий в мире. Подавляющее число наркоманов находятся в Америке, где, согласно данным ООН, их насчитывается 39,8 млн человек, т.е. 84,3 % от общего числа больных в мире. На Европу приходится только 766,8 тыс. (1,6%).

Численность наркоманов в Азии — около 4 млн (8,3 %), в Африке — 842,4 тыс. (1,7 %). В США проживают 23 млн человек, злоупотребляющих наркотиками и другими психоактивными средствами, т.е. почти 10 % населения. В Колумбии также около 10 % жителей злоупотребляют наркотиками (преимущественно кокаином). В Канаде распространенность наркоманий значительно ниже: здесь насчитывается 20 тыс. лиц, страдающих героиноманией и около 250 тыс. человек, употребляющих кокаин. В Европе 0,11 % населения могут считаться наркоманами, но в отдельных странах этот показатель выше. Так, в Италии к наркоманам относят 0,5 % населения, в Польше — 0,6 %. Среди азиатских стран наиболее высокий уровень наркоманий отмечается в Пакистане (около 2 % населения), Индии (1 % населения), Таиланде (в Бангкоке 7 % населения считаются наркоманами).

Длительное время утверждалось, что в нашей стране в отличие от других стран проблемы наркоманий не существует. Число больных наркоманией и токсикоманией в течение многих лет, вплоть до середины 80-х годов, почти не менялось, а в 1980 г. в бывшем СССР было зарегистрировано всего 36 тыс. наркоманов. В дальнейшем стал наблюдаться неуклонный рост числа больных с диагнозом "наркомания" и "токсикомания". Это было обусловлено как истинным ростом распространения этой патологии, так и тем, что значительно активизировалась наркологическая служба по выявлению этих больных. В 1987 г. в Министерстве здравоохранения СССР было зарегистрировано более 53 тыс. больных наркоманиями и около 8 тыс. — токсикоманиями [Ураков И.Г., Мирошниченко Л.Д., 1989].

Аналогичная тенденция прослеживается и в Российской Федерации, если рассматривать ее отдельно. До 1985 г. число больных наркоманиями, зарегистрированных в диспансерах, тоже было относительно стабильным: в 1965 г. — 10 тыс. человек, в 1975 г. — 14,8 тыс., в 1985 г. — 14,5 тыс. [Врублевский А.Г., Кузнец М.Е., Мирошниченко Л.Д., 1994]. С 1985 г. наблюдается значительный рост числа больных наркоманиями. К 1991 г. оно удвоилось и достигло 28,3 тыс. человек, число больных токсикоманиями — 6,1 тыс. [Егоров В.Ф., 1996]. В дальнейшем идет рост численности лиц, злоупотребляющих наркотиками и другими веществами, вызывающими зависимость. К началу 1994 г. в медицинских учреждениях России зарегистрировано 38,7 тыс. больных с диагнозом "наркомания" и 7,1 тыс. — с диагнозом "токсикомания", а также 37,3 тыс. лиц, злоупотребляющих наркотическими и другими одурманивающими средствами без признаков зависимости [Кошкина Е.А., Мирошниченко Л.Д., 1994]. В конце 1994 г. было зарегистрировано 47,9 тыс. лиц с зависимостью от наркотиков и 7,1 тыс. — с зависимостью от других психоактивных веществ (исключая алкоголь). Таким образом, общее число лиц с зависимостью от психоактивных веществ превысило 55 тыс. [Шевченко А.В., Кошкина Е.А., 1995]. К началу 1996 г. в медицинских учреждениях России было зарегистрировано 65 тыс. больных с диагнозом "наркомания" и 7,7 тыс. — с диагнозом "токсикомания". Итак, за 1995 г. общее количество больных наркоманиями и токсикоманиями увеличилось почти на $^1/_3$ [Егоров В.Ф., 1996]. Кроме того, по данным того же автора, к началу 1996 г. зарегистрировано 58 тыс. лиц, злоупотребляющих наркотическими или другими психоактивными веществами без синдрома зависимости. Общее число лиц, злоупотребляющих психоактивными веществами, превысило 130 тыс., что составило 88 на 100 тыс. населения. Продолжался рост числа злоупотребляющих психоактивными веществами в 1996 и 1997 гг., о чем свидетельствуют цифры, приводимые В.Ф.Егоровым и соавт. (1998), а также Е.А.Кошкиной и соавт. (1998): к началу 1997 г. в

медицинских учреждениях России было зарегистрировано 88 тыс. больных с диагнозом "наркомания" и 53 тыс. лиц, злоупотребляющих наркотическими или другими психоактивными веществами без признаков зависимости. Общее же число лиц, которым оказывалась помощь по поводу злоупотребления наркотическими и ненаркотическими веществами, превысило 171 тыс., что составило 116 человек на 100 тыс. населения. К началу 1998 г. было зарегистрировано 120 606 больных с диагнозом наркомании и 72 478 человек, злоупотребляющих наркотическими средствами без признаков зависимости. Среди лиц, состоящих на учете по поводу злоупотребления наркотическими средствами, доля впервые обратившихся за помощью составила 54 %. Данный показатель с 1991 по 1997 г. вырос в 5,7 раза. Н.Н.Иванец, И.П.Анохина, Н.В.Стрелец (1997) указывают, что заболеваемость наркоманиями в 1984—1996 гг. выросла почти в 13 раз, болезненность — в 6 раз, заболеваемость токсикоманиями — в 9 раз, болезненность — в 5 раз.

Тенденция к росту числа наркоманий в России (как и в бывшем СССР) наблюдалась в условиях практически полного перекрытия медицинских источников наркотических средств. Это привело к преобладанию в структуре видов наркоманий кустарно приготовленных наркотиков. Наиболее отчетливо эта тенденция проявилась в 80-х — начале 90-х годов. Так, по данным Э.А.Бабаяна (1988), в СССР в 1970 г. злоупотребление морфином составило 22,3 % всех наркоманий, кодеином — 18,7 %, а в 1985 г. их доля снизилась соответственно до 1,5 и 0,2 %. В то же время кустарно приготовленные из разных сортов мака наркотики стали составлять в 1985 г. 57 % среди всех наркотических веществ. По данным Министерства здравоохранения СССР, в 1989 г. кустарные препараты из опия составили 54,2 % от всех наркотических веществ, морфий — 0,8 %, кодеин — 0,06 %, промедол — 0,2 %, омнопон — 0,01 %. Этому соответствовали и данные Министерства здравоохранения Российской Федерации на 1988 г.: кустарные препараты из мака составили 46,9 % от всех наркотических веществ, кустарные препараты из конопли — 27,1 %, из эфедрина — 7,4 %, препараты в виде сочетания кустарных препаратов мака и конопли — 7,5 %, т.е. кустарные наркотики составили 89%, в то время как морфий — всего 1,1 %; злоупотребляющих героином, кокаином, амфетаминами зарегистрировано не было.

Начиная с 1993 г. в Россию стали активно поступать героин, кокаин, амфетамины, в том числе метилендиоксиметамфетамин (он известен под названием "экстази"), а также галлюциногены. Статистических данных о злоупотребляющих этими наркотиками пока нет. На достаточно высокий уровень их распространения указывают данные Министерства внутренних дел России: в 1995 г. и за 5 мес 1996 г. таможенными службами московских аэропортов было задержано и изъято 500 доз ЛСД, 50 кг кетамина, 163 кг кокаина, 18 кг героина, 37 кг гашиша, 1 кг амфетаминов, 9 кг опия, 152 кг марихуаны, 51 кг метадона.

В связи с указанными обстоятельствами кустарно приготовленные наркотики стали отступать на второй план, но все же их распространенность остается еще достаточно высокой. Учитывая высокую наркогенность этих препаратов, злоупотребление ими является по-прежнему актуальной проблемой.

В последние десятилетия во всем мире отмечается увеличение доли лиц молодого возраста среди потребителей наркотических и других психоактивных веществ, т.е. происходит постоянное "снижение возраста" наркоманий и токсикоманий. Вначале эта тенденция стала выявляться в конце 50-х годов

в США, а затем в других регионах мира, включая страны СНГ и Россию. По данным социологического исследования, проведенного Л.Д.Мирошниченко и С.В.Тумановым (1994), в 8 странах СНГ, более 50 % регулярно употреблявших наркотики составили лица в возрасте от 16 до 29 лет. Обследование учащихся некоторых специальных профессионально-технических училищ (СПТУ) Москвы, проведенное Е.А.Кошкиной, И.Д.Паронян, Н.Я.Константиновым (1994), показало, что 23,13 % мальчиков и 12,9 % девочек хотя бы 1 раз в жизни пробовали наркотические или другие одурманивающие вещества, а первое приобщение к наркотику в 46 % случаев было в возрасте 14—15 лет. Кроме того, по данным Е.А.Кошкиной и Л.Д.Мирошниченко (1994), доля учащихся СПТУ Москвы, пробовавших наркотические и другие одурманивающие вещества, возросла с 8,6 % в 1987 г. до 19,9 % в 1992 г. По данным Министерства внутренних дел России, число московских подростков — потребителей наркотиков в 1986—1994 гг. увеличилось от 6,4 до 16,5 % [Туманов В.И., 1994].

Число подростков, состоящих в Российской Федерации на диспансерном учете с диагнозом наркомания, на конец 1997 г. превышало уровень 1991 г. в 12,5 раз и составило соответственно 89,7 на 100 тыс. подросткового населения [Егоров В.Ф., Зайченко Н.М., Кошкина Е.А., 1998]. По данным тех же авторов, за 7 лет более чем в 5 раз увеличилось число подростков, злоупотребляющих наркотическими средствами без признаков зависимости. Среди всех злоупотребляющих наркотиками лиц, состоящих на медицинском учете, доля подростков увеличилась с 1991 по 1997 г. с 13,2 до 19,5 %.

Среди больных наркоманиями и токсикоманиями почти всегда преобладают мужчины. По обобщенным данным, доля женщин среди общей популяции больных наркоманиями колеблется от 12 до 30 %.

Однако были и существенные изменения этого показателя, обусловленные социальными причинами. Так, в США до 1914 г., когда был принят так называемый закон Гаррисона (Harrison Act), который включил опиаты в число веществ, подлежащих строгому контролю и учету (в том числе установлен контроль за врачебными назначениями опиатов), число женщин с героиновой наркоманией было в 2 раза больше, чем мужчин [Murphy Sh., Rosenbaum M., 1987; Hser Vih-Ing et al., 1987]. Это объяснялось тем, что опиаты в то время широко назначались женщинам в период менструаций, рождения ребенка, менопаузы, а также тем, что общественное мнение было крайне негативно по отношению к употреблению женщинами алкогольных напитков и в то же самое время было весьма лояльно к употреблению ими наркотиков. После принятия упомянутого закона доля женщин среди больных наркоманиями резко снизилась.

В 1920—1960 гг. все исследователи указывали на низкий процент женщин, страдающих наркоманиями, но в дальнейшем соответствующие показатели стали расти и даже среди женщин быстрее, чем среди мужчин [Prathor I.E., Fidell L.S., 1978]. По данным R.Newman и соавт. (1974), доля женщин увеличилась с 14 % в 1966 г. до 25 % к середине 70-х годов. Близкие к этим показатели приводят Hser Vih-Ing, M.D.Anglin и W.M.Clothin (1987): если в 1941 — 1965 гг. доля женщин среди больных наркоманиями составляла 18 %, то после 1970 г. этот показатель увеличился до 30 %. Многие авторы объясняют рост наркоманий среди женщин в эти годы их растущей финансовой независимостью, повышением жизненного уровня и социального статуса. В последующие годы отмечается некоторая стабилизация распространенности наркоманий среди женщин на уровне 20—25 % [Humburger E., 1969; Sheffet A. et al., 1973; Mandel W., Carroll J. et al., 1981; Lomberg E.,

Lisansky S., 1986]. Несколько более высокий показатель приведен в "Хронике ВОЗ" (1981) со ссылкой на японских исследователей: при обследовании 11 тыс. пациентов, злоупотреблявших стимуляторами, было выявлено 28,5 % женщин.

В бывшем СССР среди лиц, злоупотреблявших наркотиками и другими одурманивающими средствами, состоящих на учете в системе МВД к концу 1987 г., женщины составляли 12 % [Власов А., 1988]. В 1989 г. в медицинских учреждениях среди лиц, состоявших на учете с наркоманиями и токсикоманиями, было 13 % женщин. В Российской Федерации доля женщин, злоупотребляющих наркотиками и другими одурманивающими средствами, была 38,68 %, т.е. выше, чем во многих других регионах. В 1991 г. соотношение мужчин и женщин среди регулярных потребителей наркотиков в России составило 4:1 [Мирошниченко Л.Д., Туманов В.И., 1994], в 1993 г. — 3:1 [Корчагина Г.А., Никифоров И.А., 1994].

По данным Минздрава РФ, показатель болезненности наркоманиями среди женщин за 3 года (с 1995 по 1997 г.) увеличился в 2 раза и составил в 1997 г. 20,8 на 100 тыс. населения. Число впервые обратившихся за помощью за тот же период увеличилось в 1,4 раза.

Среди лиц молодого, в том числе подросткового возраста, различия в частоте злоупотребления наркотиками или другими одурманивающими средствами между лицами мужского и женского пола незначительны [Wisniemski N.M., Genwick D.S., Greham J.R., 1985; Boyll M.H., Offord D.R., 1986; Kaestner E., Frank B. et al., 1986].

По данным B.Boyll и соавт. (1986), которые обследовали 1302 подростков 12—16 лет в штате Онтарио (Канада) с учетом приема всех видов психоактивных веществ, распространенность их употребления у девочек оказалась выше, чем у мальчиков. При обследовании учащихся СПТУ, проведенном в 1992 г. Е.А.Кошкиной, среди лиц, пробовавших психоактивные средства, оказалось 12 % девочек и 23,13 % мальчиков (приблизительно 1:2).

По мере увеличения возраста число страдающих наркоманиями и токсикоманиями женщин снижается, приближаясь к общему уже приведенному показателю.

Ситуация, отражающая распространение наркотиков и других психоактивных средств в настоящее время, а также частота наркоманий и токсикоманий в мире были освещены в Докладе по наркотическим средствам экономического и социального советов ООН (1995): 1) общий рост за последние 10—15 лет производства незаконных наркотиков в мире, который в большей степени зависит от увеличения масштабов злоупотребления наркотическими средствами, нежели от снижения цен на них (свидетельство реального роста злоупотребления наркотиками); 2) увеличение производства незаконных наркотиков сделало их доступными для новых групп населения и расширило рынки сбыта; 3) исчезновение различий между странами-производителями и странами-потребителями наркотиков. Наркотики в сильно действующих формах (героин, какаин) стали более доступными, и их крупными потребителями являются страны-производители; 4) рафинированные (очищенные) наркотики, имеющие высокие цены за небольшие количества, все шире используются во многих частях мира как валюта; 5) инъекционные формы потребления наркотиков, становясь все более распространенными, являются фактором, способствующим заболеваемости СПИДом; 6) во всем мире отмечается рост изготовления и использования веществ, стимулирующих ЦНС, и галлюциногенных амфетаминов (главным образом амфетамина, метамфетамина, метилендиоксиметамфетамина); эта тенденция особен-

но проявляется в Центральной и Западной Европе; 7) наблюдается не только увеличение абсолютного числа наркоманов, но и случаев первичного злоупотребления героином и амфетаминами, а также использования внутривенных инъекций наркотиков.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ЗАКОНОМЕРНОСТИ ТЕЧЕНИЯ

Основой формирования наркоманий и токсикоманий является эйфория — субъективный положительный эффект от действия употребляемого вещества. Термин "эйфория", употребляемый в наркологии, не совсем соответствует психопатологическому понятию эйфории, которое определяется как повышенное благодушное настроение, сочетающееся с беспечностью и недостаточной критической оценкой своего состояния. Эйфория при употреблении наркотических веществ характеризуется не только подъемом эмоционального фона, безмятежным, благодушным настроением, но и определенными психическими и соматическими ощущениями; иногда сопровождается изменениями мышления, расстройствами восприятия, а также нарушениями сознания различной степени. Причем каждому наркотику свойственна своя эйфория. В этом случае правильнее говорить о наркотическом опьянении или интоксикации (F1x.0 по МКБ-10). Однако термин "эйфория" принят в отечественной наркологической литературе.

При первых приемах наркотиков могут наблюдаться защитные реакции организма — зуд, тошнота, рвота, головокружение, профузный пот. При последующих приемах наркотиков эти реакции исчезают.

В процессе наркотизации изменяются качество и выраженность эйфории. На определенном этапе даже повышение доз наркотика уже не вызывает желаемого эффекта и эйфории как таковой не возникает. Наркотик употребляется только для того, чтобы предотвратить развитие абстинентного синдрома и восстановить работоспособность и жизнедеятельность. В связи с этим выделяют "позитивную" и "негативную" эйфорию [Пятницкая И.Н., 1994]. Позитивная эйфория — состояние, которое наблюдается на начальных этапах наркотизации. Негативная эйфория наблюдается у "старых" наркоманов. Это состояние интоксикации, когда наркотики лишь снимают субъективно тягостные ощущения и выравнивают явления дискомфорта, при этом приятных ощущений не возникает.

Качество эйфории зависит и от способа введения наркотика (она более выражена при внутривенном введении препарата), внешнего вмешательства, соматического и психического состояния лиц, употребивших наркотик, эмоционального фона, при некоторых формах зависимости — от установки на получаемый эффект.

В клинической картине наркоманий и токсикоманий представлены три основных синдрома: психическая зависимость, физическая зависимость, толерантность.

Психическая зависимость —это болезненное стремление непрерывно или периодически принимать наркотический или другой психоактивный препарат с тем, чтобы испытать определенные ощущения либо снять явления психического дискомфорта. Она возникает во всех случаях систематического употребления наркотиков, но может быть и после однократного их приема; является самым сильным психологическим фактором, способствующим регулярному приему наркотиков или других психоактив-

ных средств, препятствует прекращению наркотизации, обусловливает появление рецидивов заболевания.

Психопатологически психическая зависимость представлена патологическим влечением к изменению своего состояния посредством наркотизации. Выделяют психическое (психологическое, обсессивное) и компульсивное влечение.

Психическое влечение характеризуется постоянными мыслями о наркотике, которые сопровождаются подъемом настроения, оживлением в предвкушении его приема, подавленностью, неудовлетворенностью в отсутствии такового. Поскольку мысли о наркотике часто носят навязчивый характер, это дало основание некоторым авторам [Пятницкая И.Н., 1975, 1994] обозначить психическое влечение как обсессивное. Психическое влечение может сопровождаться борьбой мотивов и частичной критикой, но может быть и неосознанным, проявляться в изменении настроения и поведении больных. В зависимости от препарата, которым злоупотребляет пациент, психическое влечение может быть постоянным, периодическим или циклическим. Оно может актуализироваться под влиянием различных ситуационных или психогенных факторов.

Компульсивное влечение характеризуется неодолимым стремлением к наркотизации с тотальной охваченностью больного в его стремлении получить наркотик, может сопровождаться суженным сознанием, полным отсутствием критики, определяет поведение, поступки больных, мотивацию их действий. В апогее компульсивное влечение может характеризоваться психомоторным возбуждением. Специфичность симптоматики утрачивается. Клиническая картина оказывается общей для всех форм наркоманий. Утрачиваются индивидуальные личностные особенности больного. Поведение наркоманов становится сходным независимо от индивидуальных преморбидных особенностей личности и социальных установок. Для компульсивного влечения характерны не только психические, но и соматоневрологические нарушения: расширение зрачков, гипергидроз, сухость во рту, гиперрефлексия, тремор [Найденова Н.Г., 1975].

Компульсивное влечение может проявляться как в отсутствие интоксикации — в структуре абстинентного синдрома или в периоде ремиссии, когда оно неизбежно ведет к рецидиву, так и в состоянии интоксикации, когда на высоте опьянения у больных возникает неодолимое желание "добавить" наркотик ("догнаться" — на жаргоне наркоманов). В последнем случае компульсивное влечение нередко сопровождается утратой контроля и ведет к передозировке наркотика. И.Н.Пятницкая (1994) относит компульсивное влечение к проявлениям физической зависимости. Это не лишено оснований, поскольку оно наиболее ярко выражено в период отмены наркотика, когда сформирован абстинентный синдром.

Физическая зависимость — это состояние перестройки всех функций организма в ответ на хроническое употребление психоактивных препаратов. Проявляется выраженными психическими и соматическими нарушениями при прекращении приема наркотика или при нейтрализации его действия специфическими антагонистами. Эти нарушения обозначаются как *абстинентный синдром, синдром отмены* или *синдром лишения* (англ. withdrawal syndrom). Они облегчаются или полностью купируются новым введением того же наркотика либо вещества со сходным фармакологическим действием. Физическая зависимость подкрепляет влияние психической зависимости и является сильным фактором, определяющим непрерывное ис-

пользование наркотических препаратов или возврат к их употреблению после попытки прекращения приема.

Клинические проявления абстинентного синдрома при разных видах наркоманий и токсикоманий различны. Сроки формирования физической зависимости (абстинентного синдрома), как и его продолжительность при разных видах наркоманий и токсикоманий, также различны и зависят от темпа наркотизации, употребляемых доз, способа введения наркотика.

Абстинентный синдром развивается на протяжении определенного отрезка времени. При этом наблюдается последовательность появления той или иной симптоматики, характерной для отдельных видов наркоманий. Выделяют "острый" период абстинентного синдрома, когда в наибольшей степени выражена и развернута вся симптоматика, характерная для данного вида наркомании (токсикомании) и "отставленный" период абстинентного синдрома или так называемый период неустойчивого равновесия [Пятницкая И.Н., 1994], когда на первый план выступают астенические, аффективные нарушения и расстройства поведения.

Иногда через несколько недель или даже месяцев после прекращения наркотизации у больных опийной наркоманией может появиться симптоматика, характерная для острого абстинентного синдрома. Это состояние обозначается как *псевдоабстиненция,* или *сухая абстиненция.* Псевдоабстиненция обычно приводит к возобновлению патологического влечения к наркотикам и способствует возникновению рецидивов.

Физическая зависимость (абстинентный синдром) развивается в процессе хронического употребления не всех наркотических препаратов.

Толерантность. Под толерантностью подразумевается состояние адаптации к наркотическим или другим психоактивным веществам, характеризующееся уменьшенной реакцией на введение того же количества наркотика, когда для достижения прежнего эффекта требуется более высокая доза препарата.

Через определенное время после начала систематического употребления наркотиков первоначальная доза перестает оказывать желаемое действие, и больной вынужден повышать дозу. В дальнейшем и эта доза становится недостаточной и возникает потребность в еще большем ее увеличении. Происходит рост толерантности. При этом организм наркомана может переносить дозы наркотика, значительно превышающие терапевтические, а в отдельных случаях и смертельные для здорового человека. У опиоманов, например, толерантность может превышать физиологическую в 100—200 раз. Рост толерантности сопровождается подавлением защитных реакций организма (исчезновение рвоты, кашля и пр.). Повышение толерантности может проявляться как в увеличении разовых доз, так и в увеличении частоты приема наркотиков.

Плато толерантности. На определенном этапе развития наркомании толерантность достигает максимума и длительное время остается постоянной. Больной в этот период принимает наивысшие для него дозы наркотика. Дальнейшее увеличение доз уже не вызывает эйфории и может привести к передозировке.

Снижение толерантности. У больных с большой длительностью заболевания наступает период, когда они не могут переносить прежние высокие дозы наркотика и вынуждены их снижать; увеличение дозы вызывает передозировку. В ряде случаев, когда больные решили прервать наркотизацию, они искусственно снижают дозу наркотика, чтобы легче перенести состояние абстиненции. После периода воздержания от наркотиков эйфорию

вызывают более низкие дозы наркотических веществ (на жаргоне наркоманов это называется "омолодиться").

Перекрестная толерантность — толерантность, возникающая при приеме одного вещества, распространяющаяся на другие препараты, которые больной ранее не принимал. Это наблюдается при сочетанном приеме двух и более психоактивных веществ. Наиболее ярким примером перекрестной толерантности являются случаи, когда больные хроническим алкоголизмом начинают злоупотреблять седативными препаратами (в частности, барбитуратами или транквилизаторами).

Течение. Обычно развитие наркоманий начинается с этапа эпизодического приема психоактивных препаратов, т.е. их употребления от случая к случаю. В этот период нет определенного ритма наркотизации и изменения толерантности к психоактивным веществам. Вместе с тем по прошествии определенного времени после начала эпизодического приема наркотиков, а в ряде случаев уже после его первых проб может формироваться психическая зависимость, способствующая продолжению наркотизации. В дальнейшем они употребляют наркотики регулярно и при этом начинает расти толерантность к ним. Хотя физическая зависимость еще не сформирована. Этот период обозначают как начальную (I) стадию наркомании.

При продолжении наркотизации продолжает расти толерантность и формируется физическая зависимость. К этому периоду толерантность становится максимальной — наступает плато толерантности; меняется качество эйфории. Это развернутая (II стадия) заболевания.

При длительной наркотизации больные перестают переносить прежние высокие дозы наркотика, толерантность к ним снижается, эйфория исчезает. Только введение наркотика поддерживает организм в более или менее "комфортном" состоянии. Изменяется характер и абстинентного синдрома в сторону наибольшей выраженности соматоневрологических расстройств. Это конечная (III стадия) наркомании.

Следует, однако, подчеркнуть, что четкое разделение наркоманий и токсикоманий на стадии возможно не при всех их формах. Даже при опийной и барбитуровой наркоманиях, при которых были выделены эти стадии [Морозов Г.В., Боголепов Н.Н., 1984; Пятницкая И.Н., 1994], четкое их разграничение не всегда возможно.

ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ

В пожилом возрасте (после 45—50 лет) наркомании встречаются крайне редко, главным образом в тех странах, где принято употребление наркотиков (культуральная традиция). Поэтому здесь мы рассматриваем в основном особенности наркоманий и токсикоманий, наблюдаемых в подростковом возрасте.

Большую роль в приобщении подростков к наркотикам или другим психоактивным веществам, как уже отмечалось, играют особенности их поведения в этом возрастном периоде, в частности реакции эмансипации, группирования со сверстниками [Личко А.Е., 1983; Личко А.Е., Битенский В.С., 1991]. Еще до начала наркотизации подростки группируются в уличные компании и асоциальные группы, в которых обычно преобладают лица более старшего возраста, приобщающие их к употреблению алкоголя и наркотиков.

Для подростков особенно характерна такая форма употребления психоактивных веществ, как “*аддиктивное поведение*”, на стадии которой еще

нет признаков психической и физической зависимости. Аддиктивное поведение — это бессистемное употребление в больших дозах различных психоактивных средств (в том числе алкоголя и табака) с целью изменить свое состояние, испытать неизвестные ощущения, освободиться от душевной пустоты и скуки. Чаще других средств подростки используют доступные лекарственные вещества: транквилизаторы, димедрол, циклодол и т.п., причем дозы этих препаратов в 3—10 раз превышают терапевтические, препараты нередко принимаются с небольшим количеством алкоголя. Употребление собственно наркотиков почти все подростки начинают с курения препаратов конопли.

Описано два варианта развития аддиктивного поведения [Битенский В.С. и др., 1989]. Первый вариант авторы обозначили как "поисковый наркотизм". Для него характерны единичные случаи употребления различных психоактивных веществ при отсутствии какой-либо четкой мотивации, ритма приема, избирательности. Начало аддиктивного поведения — это этап первых проб. После них может быть и отказ от употребления соответствующих веществ в связи с вызванными интоксикацией неприятными ощущениями или страхом перед родителями, угрозой наказания и пр. Чаще за первыми пробами следуют повторные с попеременным использованием различных доступных психоактивных веществ (в том числе алкоголя). Подросток, стремясь испытать новые ощущения, активно ищет новые наркотические средства. Но до определенного времени какой-либо закономерности в приеме наркотиков нет и психоактивные вещества употребляются в компаниях "для веселья", для обострения восприятия модной музыки, сексуальной расторможенности. Но постепенно подросток начинает оказывать предпочтение психоактивному веществу, которое дает ему наиболее интенсивные положительные ощущения. Этот этап является уже переходным к формированию наркомании или токсикомании. Характерной чертой употребления психоактивных веществ подростками является его групповой характер. Он настолько выражен, что А.Е.Личко и В.С.Битенский (1991) обозначали его как феномен "групповой психической зависимости", т.е. потребность в употреблении психоактивных веществ возникает немедленно, как только собирается "своя" компания. При втором варианте аддиктивного поведения подросток с самого начала злоупотребляет одним веществом, переходя от первых случайных его проб к эпизодическому злоупотреблению. Обычно через этап групповой психической зависимости постепенно формируется наркомания или токсикомания. Очень важным фактором, определяющим скорость формирования зависимости, являются фармакохимические свойства вещества, которым начал злоупотреблять подросток, способ и регулярность его введения. Быстрее всего формируется наркомания или токсикомания, как уже отмечалось, при внутривенном введении препарата.

Риск перехода аддиктивного поведения в болезнь зависит также от множества социальных, психологических и биологических факторов.

Выявлены следующие особенности, связанные с возрастом начала наркотизации: 1) у больных с более ранним возрастом начала наркотизации отмечается большая наследственная отягощенность алкоголизмом и психическими заболеваниями; 2) пациенты с ранней наркоманией и токсикоманией обычно воспитываются в неблагоприятном семейном окружении или в условиях неполной семьи; 3) раннее начало наркотизации неблагоприятно отражается на последующем образовании подростков, ибо в этих случаях отмечаются негативное отношение к учебе, ограниченность интересов, нестойкость и примитивность увлечений, потребительская ориентация в выборе нравственных ценностей, низкий интеллектуальный уровень; 4) среди

больных с более ранним началом наркотизации достоверно больше лиц с девиантными чертами в преморбиде, в частности с чертами неустойчивости, патологической конформности, слабости эмоционально-волевых установок и значительное число — с признаками психического инфантилизма, характерными чертами которых являются повышенная внушаемость, подражание и подчиняемость лицам более старшего возраста; 5) при раннем начале употребления психоактивных средств течение наркоманий и токсикоманий наиболее прогредиентное; 6) сроки формирования абстинентного синдрома у лиц молодого возраста более длительные, чем сроки его развития в старших возрастных группах, но в его клинической картине преобладают психопатологические явления, что свидетельствует о большей тяжести абстинентного синдрома; 7) у больных с ранним началом наркотизации в значительно большей степени выражены выявляющиеся рано изменения личности, в том числе психопатоподобные нарушения с признаками морально-этического снижения и асоциальным поведением, а также интеллектуально-мнестические расстройства (особенно у лиц, злоупотребляющих седативными препаратами, ингалянтами) и соответственно медико-социальные последствия наркоманий. Все перечисленные особенности наркомании способствуют снижению работоспособности больных.

НАРКОМАНИИ И ТОКСИКОМАНИИ У ЖЕНЩИН

В настоящее время отмечаются рост наркоманий среди женщин и резкое омоложение этого контингента, что естественно настораживает профессионалов и общество в отношении отрицательного влияния болезни не только на самих женщин, но и их генеративную функцию (беременность, плод, развитие потомства).

В США около 14 % беременных женщин употребляли марихуану и 24—32 % — седативные средства, в том числе фенобарбитал [Ernest L., Tan E., 1987]. Среди 163 тыс. женщин, родивших в 1985—1987 гг. в одном из северных районов Франции, 18 оказались больными наркоманиями, из них 14 — в возрасте 20—30 лет [Parquet Ph.J., Bailly D. et al., 1986].

По сравнению с мужчинами у женщин, страдающих наркоманиями, имеются определенные особенности в мотивации первого употребления наркотиков и приобщения к ним, видах предпочитаемых наркотиков, скорости формирования основных симптомов и синдромов наркомании, тяжести медицинских и социальных последствий.

Почти все исследователи отмечают, что женщины становятся наркоманками из-за влияния употребляющих наркотики мужчин [Rosenbaum M., 1981; Nichols M., 1985; Anglin M.D. et al., 1987; Zankowski G.L., 1988]. Подобное влияние лиц мужского пола прослеживается и в подростковом возрасте [Юлдашев В.Л., 1990]. Причем обычно речь идет о влиянии на девочек более старших мальчиков. Сами же девочки нередко отличаются склонностью к антисоциальному поведению, промискуутитету и раннему началу половой жизни. Систематический прием наркотиков (преимущественно ежедневный) и увеличение их доз женщины также начинают под влиянием своих супругов, друзей или сексуальных партнеров [Hser Vih-Ing et al., 1987]. Женщины на начальных этапах наркотизации играют зависимую роль и при получении наркотиков [Howard J., Borges P., 1972]. Они редко сами покупают наркотики, их снабжают ими мужчины [Prather J.E., Fidell L.S., 1978; Anglin M.D. et al., 1987].

В литературе о наркомании у женщин особое значение придается личностным характеристикам и социальным факторам. Указывается, что женщины часто начинают употреблять наркотики, чтобы преодолеть свою пассивность, зависимость и сравняться с мужчинами в различных аспектах жизни [Chein J. et al., 1964], поднять тонус и нивелировать низкую сексуальную привлекательность [Densen-Gerber J. et al., 1972; Prather J.E., Fidell L.S., 1978], устранить чувство одиночества, нервозность и депрессивность [Anker J.L. et al., 1971]. Но, с другой стороны, В.Л.Юлдашев (1990) указывает, что некоторые склонные к наркомании девочки-подростки отличаются стремлением к риску и острым ощущениям. M.Rosenbaum (1981), R.Moise и соавт. (1982) отмечают, что многие женщины среди причин начала наркотизации называют в первую очередь жизненные и семейные проблемы, а D.Kandel (1973), I.E.Prather и L.S.Fidell (1978) на первый план выводят влияние микрогрупп, считая, что это в условиях современного общества является более важным фактором, обусловливающим приобщение женщин к наркотикам, чем личностные характеристики и семейное окружение. Отчасти об этом же свидетельствуют приведенные выше исследования В.Л.Юлдашева (1990). Имеются также данные, что для женщин по сравнению с мужчинами большую роль играет первое "медицинское" знакомство с наркотиком [Chambers C.D. et al., 1970].

В отношении возраста приобщения женщин к наркотикам по сравнению с мужчинами имеются различные данные. M.Rosenbaum (1981), R.Moise и соавт. (1982) и Hser Vih-Ing и соавт. (1987) считают, что женщины приобщаются к наркотикам позже. E.H.Elinwood и соавт. (1966) и G.De Leon (1974) различий между мужчинами и женщинами в этом отношении не нашли. С.П.Генайло (1991) указывает на более раннее приобщение к наркотикам женщин. В связи с этим могут представлять интерес обобщенные данные. Так, в работах J.E.Williams, W.Bates (1970) и W.Cuskey и соавт. (1971), которые проанализировали множество источников литературы, указывается, что средний возраст женщин к началу наркотизации — 27,4 года. По данным Национального института лекарственной зависимости США, возраст начала наркоманий у женщин 18—21 год [Tyler J., Thompson M., 1980] . Близки к этим собственные данные, полученные G.Bahna и N.B.Gordai (1978),— 21,4 года, D.R.Gerstein с соавт. (1979) — 20,3 года, J.Tyler и M.Thompson (1980) — 19—20 лет. Но по началу злоупотребления отдельными наркотиками этот возраст ниже. Так, по данным N.Graham и E.D.Wish (1994), возраст к периоду первого употребления женщинами марихуаны — 14 лет, героина и кокаина— 17—18 лет, Ю.А.Шипилов (1990) считает, что после 30 лет наркомания у женщин уже не дебютирует.

Между мужчинами и женщинами имеются различия и в видах предпочтительного наркотика. У женщин первыми препаратами, которыми они начинают злоупотреблять, чаще являются лекарственные средства, в первую очередь психотропные (барбитураты, транквилизаторы, антидепрессанты). В дальнейшем они переходят на употребление собственно наркотиков. Но некоторые авторы считают, что различия в видах употребляемых наркотиков зависят и от возраста. Наиболее высокий процент употребления героина у женщин, которые впервые попробовали наркотики в возрасте 19—20 лет, а самый низкий в тех случаях, когда женщины впервые познакомились с наркотиками в возрасте 15 лет и ранее; в группе с поздним началом (после 26 лет) чаще, чем в других группах, встречается употребление седативных средств и стимуляторов. Вместе с тем у женщин чаще, чем у мужчин, с самого начала наркотизации преобладает комбинированный прием несколь-

ких препаратов. По данным C.Chambers и соавт. (1970), J.E.Williams, W.Bathes (1970) и Hser Vih-Ing и соавт. (1987), более чем $^{2}/_{3}$ женщин сразу же после первого знакомства с наркотиками начинают комбинированный прием препаратов. Ведущими в большинстве случаев являются опиаты (в этом женщины не отличаются от мужчин), но вторые по частоте употребляемых наркотиков являются седативно-снотворные средства (у мужчин — марихуана). Женщины чаще мужчин комбинируют седативные средства со стимуляторами. На большую частоту полинаркоманий и политоксикоманий у женщин по сравнению с мужчинами указывают и отечественные авторы [Юлдашев В.Л. 1990; Генайло С.П., 1991].

Наркомания у женщин течет более злокачественно, чем у мужчин [Воецкая В.П., 1989; Шипилов Ю.А., 1990; Юлдашев В.Л., 1990; Генайло С.П., 1991; Ellinwood E.H. et al., 1966; Rosenbaum M., 1981; Moise R. et al., 1982; Hser Vih-Ing et al., 1987]. У них в более сжатые сроки формируются основные синдромы наркомании. Они чаще и быстрее, чем мужчины, после начала наркотизации переходят на систематический прием наркотиков, минуя фазу эпизодического употребления [Rosenbaum M., 1981; Anglin M.D. et al., 1987]. У женщин проходит значительно меньше времени от первого знакомства с наркотиками до формирования психической зависимости [Anglin M.D. et al., 1987; Воецкая В.П., 1989; Шипилов Ю.А., 1990], значительно короче продолжительность стадий опийной наркомании. Толерантность возрастает очень быстро [Шипилов Ю.А., 1990], хотя в целом она у женщин ниже, чем у мужчин [Воецкая В.П., 1989]. После того, как наркотики начинают употребляться систематически, у женщин сильнее, чем у мужчин, выражены зависимость и компульсивное влечение к ним [Юлдашев В.Л., 1990; Anglin M.D. et al., 1987]. По данным M.Rosenbaum (1981), например, у женщин в 2 раза чаще по сравнению с мужчинами наркомания формируется в течение первого года после начала использования героина. Почти у половины (46,5 %) наблюдавшихся этим автором женщин, наркомания сформировалась в течение 3 мес после начала наркотизации. Более быстрое формирование наркомании у женщин по сравнению с мужчинами объясняют тем, что у мужчин наблюдается более длительный период эпизодического употребления наркотиков, а женщины (обычно это их подруги или жены) сразу же вступают в мир, в котором употребление наркотиков является основным образом жизни.

Ремиссии у женщин наблюдаются значительно реже, чем у мужчин. Если у женщин ремиссии все же наступают, они значительно более продолжительны, чем у мужчин. К отказу от наркотиков у женщин чаще всего приводит соматическое неблагополучие, связанное с наркотизацией, а большей продолжительности ремиссий нередко способствует положительное влияние мужа или родителей [Hser Vih-Ing et al., 1987].

Среди причин рецидивов у женщин, так же как и у мужчин, на первом месте эмоциональные расстройства, обусловленные самой наркотизацией (тревога, беспокойство, депрессия, раздражительность), которые способствуют актуализации влечения к наркотикам. Вторая по частоте причина рецидивов — это стремление с помощью наркотиков облегчить личные проблемы. Иногда рецидивы возникают при наличии выраженного болевого синдрома, когда с помощью наркотика больные пытаются облегчить боль.

Медико-социальные последствия наркотизации у женщин более тяжелые, чем у мужчин. У них раньше и быстрее наступает психосоциальная дезадаптация [Юлдашев В.Л., 1990]. Не случайно среди женщин-наркоманок очень много проституток — 47—71 % [Chambers C. et al., 1970; Cushman P.,

1972; Prather E., Fidell L.S., 1978; Graham N., Wish E.D., 1994], лиц, занимающихся противоправной деятельностью (кражи, подделки документов, продажа наркотиков и т.п.). По данным J.E.Sanchez, B.D.Jonson (1987), из числа женщин, совершивших противоправные деяния, 44 % были осуждены за имущественные преступления, 29 % — за насилие, 27 % — за иные нарушения закона. Но женщины значительно реже, чем мужчины, подвергаются аресту и пребывают в местах лишения свободы, так как реже совершают тяжкие преступления [Anglin M.D. et al., 1987]. Особенно тяжелые медико-социальные последствия отмечаются при раннем начале наркомании (антисоциальные тенденции, раннее начало половой жизни и т.п.).

Употребление женщинами наркотиков во время беременности вызывает акушерскую патологию и разнообразные нарушения у плода и новорожденных. Наиболее частым осложнением при использовании различных наркотиков являются преждевременные роды (например, при героиновой наркомании — до 50 %) [Москаленко В.Д. и др., 1990]. Наблюдается повышенная частота выкидышей, преждевременной отслойки плаценты, развития хориомионита и др. Очень часто отмечаются мертворождаемость и ранняя неонатальная смертность среди новорожденных: 75 % детей при героиновой и 82 % детей при метадоновой наркомании матерей умирают вскоре после рождения [Москаленко В.Д. и др., 1990]. И, наконец, если женщина во время беременности принимала наркотики, имеется большая вероятность рождения ребенка с признаками неонатального синдрома лишения наркотиков. Клинические признаки синдрома лишения обнаруживаются у 60—90 % новорожденных, чьи матери употребляли наркотики в I—II триместре беременности.

КЛАССИФИКАЦИЯ НАРКОМАНИЙ И ТОКСИКОМАНИЙ

Клинические формы рассматриваемых заболеваний выщеляют по психоактивному веществу, которым злоупотребляет больной:

I. Опийная наркомания.

II. Наркомания, обусловленная злоупотреблением препаратами конопли.

III. Злоупотребление седативно-снотворными средствами:
- наркомании, вызванные снотворными;
- токсикомании, обусловленные злоупотреблением транквилизаторами.

ГУ. Злоупотребление психостимуляторами:
- амфетаминовая наркомания;
- злоупотребление кустарными препаратами эфедрина и эфедринсодержащих смесей;
- кокаиновая наркомания;
- злоупотребление кофеином.

V. Злоупотребление галлюциногенами:
- действие мескалина и псилоцибина;
- злоупотребление ЛСД;
- злоупотребление фенциклидином;
- злоупотребление холинолитиками:
  - токсикомания, вызванная атропиноподобными средствами;
  - токсикомания при использовании антигистаминных препаратов;
  - циклодоловая токсикомания.

VI. Токсикомания, обусловленная вдыханием летучих органических растворителей.

VII. Полинаркомании, осложненные наркомании, политоксикомании.

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ НАРКОМАНИЙ И ТОКСИКОМАНИЙ

ОПИЙНАЯ НАРКОМАНИЯ

Опиаты относятся к классу наркотических анальгетиков. Они включают обширную группу фармакологических препаратов, получаемых из различных разновидностей снотворного мака (Papaver somniferum) и других его сортов, а также синтетическим путем.

Действующим началом опия являются алкалоиды, составляющие около 25 %. Наркотическим действием обладает фенантреновая группа алкалоидов, от количества которых и зависят наркогенные свойства разных сортов мака.

К наркотикам опийной (морфинной) группы относятся следующие препараты: натуральные — опий-сырец, подсохший млечный сок снотворного мака (в перерасчете на абсолютно сухое вещество содержит 10—11 % морфина и 1 % кодеина); омнопон (пантопон) — смесь гидрохлоридов алкалоидов опия, из которых 50 % составляет морфин; чистые алкалоиды опия (морфин, кодеин, другие алкалоиды фенантреновой группы); маковая соломка (зрелые, высушенные, освобожденные от семян, разломанные коробочки с остатком плодоножек; используется в сухом виде, в виде отваров или после специальной химической обработки); синтетические — промедол (тримеперидин), метадон, лидол; полусинтетические — героин (диацетилморфин); их получают путем химического видоизменения молекулы морфина.

Опий известен человечеству с древнейших времен [Ульянкина Т.И., 1997]. Возникновение и распространение морфинной наркомании относятся к более позднему периоду истории. Ее связывают с введением в медицинскую практику подкожных инъекций и особенно шприца Правaца [Pravaz Ch. G., 1864]. В 1871 г. появилась первая работа K.Laehr "О злоупотреблении инъекциями морфина", в которой проводится сравнение между морфинизмом и алкоголизмом. В 1874 г. английский химик K.R.Wright синтезировал из морфина героин, который, так же как и морфин, вначале применялся в качестве лечебного средства, а затем в первые десятилетия XX в. стало известно, что его наркотическое действие во много раз превышает действие морфина. Наркогенные свойства кодеина стали широко известны лишь в 30-х годах XX столетия, хотя первое упоминание о возможности привыкания к кодеину появилось в 1905 г. (K.Pelz).

Наркотический эффект вышеперечисленных препаратов опия различается только по клиническим проявлениям абстинентного синдрома и темпам формирования наркомании. Во всех случаях речь идет о морфиноподобном эффекте и поэтому злоупотребление различными препаратами опия часто называют морфинным типом наркомании.

Морфинизм и опийная наркомания являются наиболее распространенными и наиболее изученными формами наркомании.

Препараты опия используются путем курения, вдыхания, их принимают внутрь, вводят парентерально. Такие препараты, как морфий, омнопон, промедол, а также кустарные препараты, приготовленные из химически обработанной маковой соломки, вводят преимущественно внутривенно. Героин вводят внутривенно или употребляют путем вдыхания. Кодеин употребляют внутрь. Часто наркоманы начинают наркотизацию с вдыхания героина, а в дальнейшем переходят на его внутривенное введение. Но иногда больные сразу начинают применять наркотики внутривенно.

Наиболее наркогенным препаратом является героин. Считают, что его наркогенный эффект в 4—5 раз выше морфинного [Пятницкая И.Н., 1975]. Некоторые самодельные препараты, приготовленные из химически обработанной маковой соломки или опия-сырца, дают героиноподобный эффект.

Механизм действия опийных препаратов. Нейрохимический механизм действия морфина связан с угнетением гидролиза ацетилхолина и выделением его из нервных окончаний [Машковский М.Д., 1988]. Установлено также, что морфин обладает и антисеротониновой активностью.

Нейрофизиологические исследования показали, что морфин и другие препараты опия угнетают таламические центры болевой чувствительности и блокируют передачу болевых импульсов к коре головного мозга.

В 70-х годах XX столетия проводились исследования, благодаря которым были открыты опиатные рецепторы мозга и их эндогенные лиганды [Pert С.В., Snyder S.H., 1973; Snyder S.H., 1975]. Морфин, так же как и другие опиаты, при введении в организм взаимодействует с этими рецепторами. В настоящее время считают, что именно этим обусловлено его анальгетическое и отчасти общее наркотическое действие.

Морфин метаболизируется в печени, выводится из организма в конъюгированной форме в основном почками, небольшое количество его выделяется пищеварительным трактом, в тканях не накапливается (через 24 ч после введения практически не обнаруживается).

Клинические проявления. Описания клинической картины морфинной (опийной) наркомании можно найти во многих монографиях и руководствах, в том числе в отечественных [Горовой-Шалтан В.А., 1942; Стрельчук И.В., 1949, 1956; Бориневич В.В., 1963; Пятницкая И.Н., 1975, 1994; Морозов Г.В., Боголепов Н.Н., 1984].

Отличительной чертой этой наркомании является возможность возникновения эйфории при использовании малых (терапевтических) доз препаратов. Так, даже разовое введение 1 мл 1 % раствора морфина или самодельного препарата с морфиноподобным действием может вызвать эйфорию.

Фазы первичной интоксикации. По описаниям больных эйфория при приеме опиатов проходит 2 фазы действия. Первая фаза развивается сразу после введения препарата. Больные ощущают как бы теплую волну, которая поднимается вверх от живота к голове. В голове ощущается легкий приятный безболезненный толчок или удар. Отсюда жаргонное название этой фазы действия — "удар", или "приход". У большинства больных "приход" сопровождается приятным зудом кончика носа, подбородка, лба. Больные испытывают состояние особого блаженства, радости, легкости течения мыслей, все плохое мгновенно улетучивается, отступает на второй план. При вдыхании порошка героина "приход" отсутствует. При приеме кодеина "приход" нерезко выражен, сопровождается отечностью и сильным зудом лица, кожи за ушами, шеи, верхней части туловища и спины [Тадтаев А.Р., 1971; Пятницкая И.Н., 1994]. Этот зуд тем не менее очень приятен и продолжается во второй фазе действия наркотика. Первая фаза эйфории продолжается от 40 с до 1—3 мин.

Вторая фаза эйфории (на жаргоне больных — "волокуша", "таска", "кайф") — это собственно состояние эйфории. Основными переживаниями в этот период являются радость, восторг, легкость и другие ощущения, которые больные с трудом передают словами. Мысли о неприятном уходят, теряя свою актуальность, все плохое отодвигается, имеющиеся проблемы перестают существовать. Течение мыслей ускоряется. Возникают приятная

истома, покой, расслабленность, быстрая смена приятных представлений и грезоподобных переживаний, которые бывают чрезвычайно образными. Состояние сознания сноподобное. Внешне больные выглядят вялыми, заторможенными, малоподвижными. В дальнейшем наступает сон, который длится 2—3 ч. Сон поверхностный, легко прерывается внешними раздражителями. При пробуждении — сниженное настроение с дисфорией и общим психическим дискомфортом. В случаях использования самодельных препаратов, приготовленных путем химической обработки опия-сырца, во второй фазе эйфории грезоподобных переживаний обычно не наблюдается. Отмечается в основном стимулирующий эффект. Больные становятся возбужденными, оживленными, громко смеются, жестикулируют, не сидят на одном месте. Применение кодеина также дает стимулирующий эффект.

Объективно для описанных фаз, т.е. острой опийной интоксикации, характерна следующая симптоматика: благодушное настроение, ускоренные речь и смена ассоциаций, снижение критики к своему поведению и высказываниям. При употреблении самодельно приготовленных препаратов может наблюдаться психомоторное возбуждение, напоминающее алкогольное. Узкие (почти точечные) зрачки, бледность, сухость кожных покровов, повышение, затем понижение АД, урежение сердечного ритма, повышение сухожильных рефлексов, угнетение дыхания, сниженная моторная активность кишечника с запорами.

При передозировке опиатов наблюдается сноподобное состояние, но может быть выраженное возбуждение, сопровождающееся сухостью в полости рта, чувством жара, резкой слабостью, симптомами нарушения деятельности сердечно-сосудистой системы.

При регулярном употреблении опиатов возникает выраженная психическая и физическая зависимость с тяжелыми явлениями при отмене наркотиков (абстинентный синдром).

Сроки формирования заболевания зависят от применяемого препарата и способа его введения. Наиболее короткий срок формирования зависимости отмечается при внутривенном введении наркотика. Наиболее наркогенным является вводимый внутривенно героин (становление наркомании наблюдается после 3—5 инъекций). При введении морфина наркомания развивается после 10—15 инъекций [Пятницкая И.Н., 1975]. Очень быстро формируется зависимость при введении препаратов, приготовленных путем химической обработки сухой маковой соломки или опия-сырца. После первого введения наркотиков в $^1/_3$ случаев у больных отмечаются тошнота и рвота, реже — головокружения и головные боли, чувство жара или озноба. Несмотря на это, больные на следующий день или через несколько дней повторно вводят наркотики. Нередко наряду с неприятными ощущениями появляется эйфория, что заставляет больного повторно вводить наркотики.

Вначале имеет место этап эпизодического введения препарата, когда больные наркотизируются от случая к случаю и не повышают дозу. Продолжительность этого этапа очень варьирует, что зависит от вида наркотика, доступа к наркотику и способа его введения. В среднем он продолжается 2—3 мес, в отдельных случаях (особенно при отсутствии доступа к наркотикам) — от 6 до 12 мес. Больные нередко сразу же начинают регулярно вводить наркотики, что ведет к быстрому формированию основных симптомов наркомании. С формированием синдрома психической зависимости прием опиатов становится регулярным. В этих случаях при повторных введениях прежних доз опиатов эйфоризирующий их эффект снижается и для достижения прежнего эффекта больные вынуждены вводить наркотик

более часто и увеличивать дозу, т.е. начинает расти толерантность. Рост толерантности отмечается через 2 нед — 1,5 мес после начала систематического приема опиатов. На этом этапе практически все мысли и интересы больных сосредоточены на наркотике, а производственные, семейные и все прочие жизненные проблемы отступают на второй план.

На этой стадии развития наркомании при отсутствии наркотика или в перерыве между введениями его больные испытывают неудовлетворенность, сниженное настроение и состояние психического дискомфорта, но физическая зависимость может быть еще не сформирована — сохраняется физиологическое действие наркотика (об этом можно судить по уменьшенному диурезу, задержке стула, отсутствию кашлевого рефлекса и т.п.).

Описанный период в целом соответствует начальной [Морозов Г. В., Боголепов Н.Н., 1984; Бабаян Э.А., Гонопольский М.Х., 1987], или первой, стадии наркомании [Пятницкая И.Н., 1975, 1994].

Вторая стадия наркомании определяется прежде всего развитием физической зависимости, которая формируется примерно через 3 нед — 1,5 мес от начала систематического введения наркотиков. К этому времени не только выражено патологическое влечение к последним, но и выработан определенный, свойственный каждому больному ритм наркотизации. Толерантность достигает очень высоких цифр. Больной может переносить дозы опиатов, в 200—300 раз превышающие терапевтические (если летальные дозы чистого вещества морфина составляют 0,2—0,3 г, то наркоманы могут употреблять суточные дозы, равные 2—3 и даже 5 г сухого вещества морфина). Описаны случаи, когда дневная доза морфина достигала 12 и даже 14 г [Стрельчук И.В., 1949]. Обычно больные опийной наркоманией хорошо знают свои наивысшие разовые и суточные дозы, но при перерыве в наркотизации толерантность снижается и уже значительно меньшая доза наркотика может вызвать выраженный эффект. Введение же прежней дозы может привести к передозировке, что наблюдается у "неопытных" наркоманов.

Во второй стадии меняется и характер эйфории. Значительно менее выражена первая фаза эйфории ("приход"). Сначала вызвать прежний эффект удается увеличением дозы, но в дальнейшем и при самых высоких дозах этого не происходит. Начинает преобладать стимулирующий эффект наркотика. Многие больные отмечают в этот период повышение работоспособности, считают, что они могут работать только под действием наркотика. При введении самодельных препаратов, приготовленных путем химической обработки наркотического сырья, и в этой стадии остается стимулирующий эффект, но уменьшается выраженность "прихода", укорачивается действие наркотика. Больные вынуждены увеличивать частоту введения препарата и для пролонгирования его действия нередко добавляют димедрол или транквилизаторы. Исчезает физиологическое действие опиатов: нормализуется диурез и стул, появляется кашель.

В это же время формируется абстинентный синдром. Развитие его наряду с синдромом психической зависимости и толерантностью считается признаком "хронической", "развернутой", или второй стадии наркомании, т.е. качественно иного этапа болезни [Стрельчук И.В., 1956; Пятницкая И.Н., 1975, 1994; Ураков И.Г., Колесников А.А., 1979; Vogel K.H., Jsbell H., 1949, 1961].

Клиническая картина абстинентного синдрома при злоупотреблении опиатами очень характерна. Признаки абстиненции развиваются в течение нескольких часов после принятия последней дозы, в период, когда должна

быть принята очередная доза по установившейся схеме, и достигают своего пика через 36—72 ч; наиболее острые проявления абстинентного синдрома исчезают обычно в течение 10 дней, а резидуальные сохраняются намного дольше. Уже через 6—8 ч после отнятия наркотика у больных наблюдаются напряженность, общая неудовлетворенность, тревога, раздражительность, общая дисфория, недомогание, физическая слабость. Ранние признаки опийного абстинентного синдрома: зевота, слезотечение, насморк с чиханьем, зуд в носу и носоглотке, ощущение закладывания носа, повышенная перистальтика кишечника. Если абстинентный синдром возникает у больных впервые, они нередко принимают это состояние за респираторное заболевание, особенно в тех случаях, когда абстинентные явления ограничиваются этими симптомами (наблюдается при небольшом сроке наркотизации и относительно невысоких дозах).

К ранним признакам опийной абстиненции относятся также расширение зрачков, тахикардия, тремор, “горячие приливы", снижение аппетита вплоть до полной анорексии, отвращение к табачному дыму, нарушения сна, чувство усталости, слабости. Сон становится поверхностным, прерывистым, с частыми пробуждениями, сновидениями "наркотического содержания". Если абстинентный синдром развивается к вечеру, больные не спят всю ночь. Затем отмечаются озноб, симптом гусиной кожи, повышенная потливость, ощущения некоторого неудобства в мышцах шеи, рук, ног. И.Н.Пятницкая (1975) описывает появление в этот период болей в межчелюстных суставах и жевательных мышцах, усиливающихся в начале еды или при мыслях о еде. Она считает, что это один из характерных ранних признаков опийного абстинентного синдрома.

К концу 2-х суток лишения наркотика все симптомы усиливаются и развивается симптоматика, которая обусловила название абстиненции на жаргоне наркоманов — "ломка". Возникают боли в мышцах рук, ног, спины, поясницы, в животе. Больные говорят, что их "крутит", "сводит", "выкручивает" и т.д. Эти боли очень мучительны и определяют общее состояние больного. В этот период усиливаются тревога, беспокойство, появляются выраженная дисфория, чувство безнадежности, бесперспективности и непреодолимое (компульсивное) влечение к наркотику (мысли сосредоточены только на наркотике, "только бы уколоться"). В этом состоянии больные беспокойны, мечутся, стонут, не могут найти себе места.

На 3—4-е сутки наблюдаются мучительные диспепсические расстройства, боли в животе, частый жидкий стул (до 10—15 раз в сутки) с тенезмами и иногда с примесью крови, нередко рвота. На высоте этих расстройств отмечаются субфебрильная температура, умеренная гипертензия, тахикардия. На протяжении всего острого периода абстиненции выражены нарушения сна, вплоть до полной агрипнии. Состояние больных может значительно ухудшаться в связи с присоединением соматических заболеваний.

Психопатология абстинентного синдрома проявляется в своеобразных аффективных расстройствах. Настроение дисфорично-угрюмое с раздражительностью, гневливостью, тревогой. Во время абстиненции больные могут быть агрессивными. Часты и аутоагрессивные действия, когда больные на высоте абстинентного синдрома наносят себе самопорезы в области предплечий, при виде крови напряжение у них как бы спадает и они успокаиваются. Для больных опийной наркоманией очень характерны множественные рубцы на предплечьях. Возможны и настоящие суицидальные попытки. Риск суицидального поведения у пациентов с опийной наркоманией значительно выше, чем в общей популяции.

Апогея абстинентный синдром достигает на 3—5-е сутки. После указанного срока симптоматика абстинентного синдрома постепенно редуцируется. Причем наблюдается обратная последовательность в ее исчезновении: сначала прекращаются диспепсические явления, потом болевые ощущения. Нарушения сна, пониженное настроение, влечение к наркотику сохраняются более длительное время.

В острый период абстиненции у больных, вводящих наркотики внутривенно, может нередко возникать сильный зуд в области вен и они просят, чтобы им сделали любые внутривенные вливания.

Длительность абстинентного синдрома в целом варьирует и определяется длительностью наркотизации, дозами опиатов и рядом других факторов, в том числе установкой на отказ или продолжение приема наркотиков. В среднем продолжительность абстинентного синдрома без лечения — 2 нед, но может быть и больше.

После исчезновения острых признаков абстинентного синдрома наблюдаются остаточные явления в виде непреодолимого влечения к наркотику, пониженного настроения, дисфории, психического дискомфорта, астении, нарушений сна (отставленный период абстинентного синдрома). В этот период легко актуализируется влечение к наркотику, что влияет на поведение больных. Они становятся вновь дисфоричными, злобными, требуют под любым предлогом выписки, дезорганизуют работу в отделении (если находятся в стационаре). По незначительному поводу у них снижается настроение, возникают суицидальные тенденции, что требует проведения своевременных адекватных терапевтических мероприятий. Период отставленных проявлений абстинентного синдрома может продолжаться от 2 до 5 нед после исчезновения острой симптоматики. В это время часты спонтанные рецидивы заболевания.

При употреблении самодельных препаратов опийной группы общая продолжительность абстинентного синдрома меньше (около 10 дней). Все его проявления развиваются быстрее, нарастают лавинообразно, достигая пика своей интенсивности уже к концу 2-х суток от момента последней инъекции наркотика. Более выражены диспепсические явления и болевой синдром, которые возникают одновременно с ознобом, насморком и потливостью. Вместе с тем частое чиханье и зевота для этих случаев нехарактерны, а такой симптом, как боли в мышцах, очень интенсивен, возникает одновременно с другими соматическими симптомами, сочетаясь с болями в крупных суставах (выкручивающего характера). В некоторых случаях в клинической картине синдрома преобладают боли в суставах.

Психические расстройства в этих случаях более выражены. Через 7—8 ч после последней инъекции наркотика появляется чувство дискомфорта, напряженность, тревога и дисфория — от недовольства до злобности и агрессивного поведения, выражено компульсивное влечение к наркотику. Стойкие расстройства сна иногда достигают полной бессонницы, изнуряя больных и усугубляя психопатологические проявления.

В соматоневрологическом статусе в период абстиненции также имеется ряд особенностей: выражена тахикардия при нормальном или пониженном АД, больные часто жалуются на боли в пояснице, симптом Пастернацкого бывает положительным, в анализах мочи часто отмечаются умеренная протеинурия и лейкоцитоз.

В первые 3 сут обращают на себя внимание угнетение или отсутствие, а в последующие 4—5 сут — усиление сухожильных и периостальных рефлексов, положительный симптом Маринеско — Радовичи. Отмечаются

также горизонтальный нистагм, нарушения конвергенции и длительное снижение реакции зрачков на свет. Брюшные рефлексы лабильны, характерен мелкий тремор пальцев вытянутых рук.

Имеются некоторые особенности и в порядке исчезновения симптомов абстиненции: быстрее исчезают желудочно-кишечные расстройства и вегетативные нарушения в виде приливов жара. В то же время симптом "гусиная кожа" остается более длительное время. Боли в мышцах и суставах уменьшаются к 5—6-му дню. Примерно с этого же времени отмечается четкий волнообразный ритм их интенсивности: усиление в вечерние часы и ослабление в дневные. Полностью при отсутствии лечения эти явления редуцируют лишь на 10—12-е сутки.

Продолжительность второй (развернутой, хронической) стадии заболевания зависит от наркогенности вводимого наркотика, его доз и метода введения. В среднем она продолжается 5—10 лет. Затем наступает следующая, поздняя, третья стадия заболевания.

В третьей стадии значительно изменяется действие наркотика. Эйфорическое его действие значительно уменьшается, а иногда полностью исчезает. Наркотики вводятся больными только для поддержания работоспособности и настроения, ибо сохраняется их тонизирующее действие, а также для предотвращения развития явлений их отмены (абстинентного синдрома). При этом дозы наркотиков уже не только не повышаются, а зачастую снижаются, так как при введении прежней высокой дозы у больных наблюдаются вялость и слабость.

Меняется характер и абстинентного синдрома: все типичные для него симптомы менее выражены. Нередко больные ощущают лишь мышечный дискомфорт. Иногда могут развиваться значительные, а подчас и опасные для жизни нарушения функций сердечно-сосудистой системы (падение АД вплоть до коллаптоидных состояний, брадикардия), понижение настроения с суицидальными мыслями. Продолжительность такого абстинентного синдрома достигает 5—6 нед, но в течение последующих нескольких месяцев у больных сохраняются вялость, слабость, общее недомогание, снижение работоспособности, колебания настроения, а также выраженное влечение к наркотикам.

Во время ремиссии у больных опийной наркоманией может возникать ложный, или отставленный, абстинентный синдром — "псевдоабстиненция", впервые описанная И.В.Стрельчуком (1949, 1956). Проявления ее в основном такие же, как и при обычной абстиненции, но выраженность всех ее признаков меньше. Ложная абстиненция может быть причиной рецидивов. Иногда псевдоабстиненция проявляется атипично — только в виде астенических состояний или беспричинных расстройств настроения.

Последствия хронической наркотизации. В результате длительного употребления препаратов опийной группы у больных возникают нарушения как в соматической, так и в психической сфере.

Характерен внешний вид опийных наркоманов, особенно при длительном периоде наркотизации: больные выглядят значительно старше своего возраста, кожные покровы сухие, бледные с характерным желтушным оттенком, какой бывает при заболеваниях печени; многочисленные морщины на лице, раннее полысение; волосы и ногти становятся тусклыми, ломкими, теряют свой блеск. Очень характерно разрушение зубов (кариес и выпадение), часто выпадают все зубы. Для наркоманов характерно также падение массы тела вплоть до выраженного истощения (дефицит массы тела может достигать 7—10 кг и более). Очень типичны изменения вен после много-

численных инъекций наркотика: они утолщены и выглядят как толстые жгуты. По ходу таких вен могут быть видны многочисленные рубцы после нагноений и абсцессов и отмечается снижение чувствительности; иногда происходит полная облитерация русла вен. Часты флебиты. Наиболее грубые изменения вен наблюдаются при употреблении самодельных опийных препаратов.

На поздних этапах наркоманий происходят изменения внутренних органов, которые большинство авторов считают неспецифическими и обратимыми [Бориневич В.В., 1963; Боголепов Н.Н., Морозов Г.В., 1984]. В качестве стойких последствий хронической интоксикации можно отметить эмфизему легких (главным образом у курильщиков). В состоянии абстиненции могут возникать тяжело переносимые больными нарушения ритма и глубины дыхания, приступы одышки.

У больных опийными наркоманиями часто развиваются пневмонии, гепатиты, гломерулонефриты и полиневриты; характерны изменения психики, которые особенно выражены при длительном злоупотреблении наркотиками. На начальных этапах заболевания преобладают астенические расстройства, больные только после введения наркотика становятся трудоспособными. На поздних этапах больные становятся нетрудоспособными из-за постоянной астении и анергии (падение энергетического потенциала).

Вопрос о наличии у больных опийной наркоманией интеллектуально-мнестического снижения остается спорным. Многие авторы оспаривают возможность его развития при морфинизме. E.Kraepelin еще в 1914 г. писал, что у морфинистов память становится "неточной", снижается продуктивность умственной работы (особенно творческой), повышается утомляемость; высокий уровень умственной работы может поддерживаться лишь при введении морфина.

Наши наблюдения показывают, что у больных героиновыми наркоманиями выявляются отчетливые признаки интеллектуально-мнестических нарушений — некритичность, поверхностность суждений, слабость внимания, торпидность мышления, нарушения непосредственной и опосредованной памяти. Больные совершенно неспособны к планомерной деятельности. Эти нарушения редуцируются при длительном воздержании от употребления наркотиков, но полного восстановления не наблюдается. У больных же, употребляющих самодельные, химически обработанные препараты опия, интеллектуальные нарушения выражены и более резко. Это относится в основном к расстройству памяти, в первую очередь запоминанию. Общий фон настроения при наркотизации сниженный (депримированный), постепенно формируются аффективная лабильность, повышенная чувствительность к даже незначительным психогенным воздействиям; они повышенно чувствительны и к боли.

Особенно значительными при опийной наркомании являются изменения личности. Суживается круг интересов, ибо все интересы практически направлены на добывание наркотика. Этому соответствуют общее эмоциональное огрубение, лживость, отсутствие чувства стыда. Больные становятся равнодушными к близким и даже к своему собственному благополучию. Их не волнуют потеря работы или семьи и даже собственное здоровье. Индивидуальные личностные характеристики сглаживаются, нивелируются и все больные становятся как бы похожими друг на друга, что отражает развитие своеобразного психического и личностного дефекта. Этот дефект, характеризующийся эмоциональным и морально-этическим снижением, некоторые авторы сравнивали с шизофреноподобным [Серейский М.Я., 1925;

Жислин С.Г., 1926; Кутании М.П., 1929]. Наиболее грубые изменения личности наблюдаются у больных, употребляющих самодельные препараты опия.

Диагностика. Основой диагностики опийной наркомании является тщательное клиническое исследование больных, дополненное лабораторными токсикологическими методами, направленными на обнаружение в организме опийных веществ.

Наиболее достоверный клинический признак опийного опьянения — резкое сужение зрачка, т.е. миоз ("симптом булавочной головки"). Для этих состояний характерны также бледность, сухость кожи и слизистых оболочек, гипотензия, брадикардия, повышение сухожильных рефлексов. Благодушное настроение с ускоренной сменой ассоциаций и быстрой речью, снижение критики к своим поступкам и высказываниям дополняют эту картину. При интоксикации обработанной маковой соломкой может наблюдаться психомоторная ажитация. При передозировке опиатов, напротив, выражены заторможенность, сонливость и оглушение.

Наиболее достоверным подтверждением опийного опьянения является обнаружение опиатов в биологических жидкостях организма.

Нужно иметь в виду, что больные, находящиеся в опийном опьянении, могут диссимулировать свое состояние, достигая нормализации частоты пульса, АД и т.д. Но зрачок при этом никогда не расширяется и обычно сохраняются благодушие и быстрая речь. Эти особенности очень важно учитывать при диагностике опийной наркомании. Немалое значение для нее имеет также внешний вид больных, о котором говорилось выше (особенно состояния вен) и развитие характерных абстинентных явлений, которые очень трудно диссимулировать (в частности, расширение зрачка через 12—24 ч после отнятия наркотика). Одним из косвенных признаков опийного абстинентного синдрома является отказ курильщика от курения табака.

В тех случаях, когда диагноз остается неясным, существует экспресс-метод выявления опийной абстиненции с помощью специфических антагонистов морфина — налорфина и налоксона, которые могут провоцировать симптомы опийной абстиненции.

Диагностика с помощью налорфина была введена F.F.Folders в 1964 г. Для этой цели больному подкожно вводят 3 мл 0,5 % раствора налорфина. Если ожидаемой реакции не наступает, то через 30 мин вводят еще 3 мл препарата. Оценивают пробу по специальной шкале и 15-балльной системе F.F.Folders. Но нужно иметь в виду, что налорфин является частично и агонистом морфия, поэтому проба с ним будет отрицательной у людей, принимающих наркотики нерегулярно, а также при перерыве в их введении более 1 нед.

Налоксон — чистый антагонист опиатных рецепторов. Для диагностики опийной наркомании его вводят внутривенно или внутримышечно по 0,4—0,8 мг. Если при этом явления абстиненции не возникают, то прибегают к повторному введению препарата через 15—20 мин. Кроме того, для диагностики можно использовать конъюнктивальную инстилляцию 0,1 мл 20 % раствора налоксона. Измерение зрачка производят 3 раза через 15, 25 и 35 мин. При наличии мидриаза тест считается положительным.

Прогноз при опийной наркомании считается неблагоприятным. По данным датских авторов S.Haastrup, P.W.Jepsen (1988), которые провели катамнестическое исследование 300 больных опийной наркоманией через 11 лет после их первого обращения за помощью, оказалось, что 16 % из них продолжали употреблять наркотики, а также транквилизаторы и алкоголь,

26 % умерли (ежегодная смертность составила 2,4 %), у 5—10 % была отмечена неустойчивая ремиссия и лишь у 20 % устойчивая. Близкие к этим показатели приводят и другие авторы.

НАРКОМАНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ЗЛОУПОТРЕБЛЕНИЕМ ПРЕПАРАТАМИ КОНОПЛИ

Употребление препаратов конопли (каннабиса) с наркотической целью является наиболее распространенной формой наркомании. Наркотическое действие оказывают психоактивные вещества, содержащиеся в конопле, — каннабиноиды. Конопля содержит около 60 каннабиноидов, часть из которых биологически активна. Наиболее активным считается транс-Д-9-тетрагидроканнабиол (ТГК), от количества которого в том или ином сорте конопли и зависит наркотический эффект. Особенно богата ими индийская конопля (cannabis indica). Но и в других сортах конопли, в том числе и в дикорастущих, содержится то или иное количество ТГК. Богата им, например, южноманчжурская конопля, растущая на Дальнем Востоке, и южночуйская конопля, произрастающая в Чуйской долине Киргизии. Содержание ТГК в сырье зависит также от условий роста растения, его возраста, от сроков и условий хранения собранного материала. Поскольку ТГК неравномерно распределен в разных частях растения, наркотические вещества, приготовленные из разных частей конопли, обладают разной наркогенностью.

Наркотик, приготовленный из стеблей и листьев конопли с небольшим добавлением цветков, называется *марихуана* — от португальского слова mariguango (на языке наркоманов — "травка", "сено"). Смолистое же вещество, собранное из цветущих верхушек травы каннабиса, называется *гашиш* (анаша, банг, хуррус и др.; на языке наркоманов — "план", "дурь", "грязь"). *Гашишное масло* — это концентрированные каннабиноиды, получаемые с помощью экстракции из необработанного материала или смолы. Марихуана распространена преимущественно в Америке и в странах Западной Европы. Последнее время там пользуется спросом также гашишное масло. В нашей стране наркоманы употребляют преимущественно гашиш. Марихуана значительно менее наркогенна, чем гашиш, а в последние несколько лет распространение получила и марихуана. В ней содержится 0,5—4 % ТГК, в гашише — 2—8 %, но может быть 10—20 %. В гашишном масле концентрация ТГК — от 15 до 50%.

Наркотические свойства конопли были известны еще древним народам. Упоминание о них можно найти в древнеиндийских и древнекитайских рукописях. Широкое распространение в качестве опьяняющего средства конопля получила в мусульманских странах Востока, где было запрещено употребление спиртных напитков. Гашиш в этих странах стал как бы заменителем алкоголя.

Первые научные исследования препаратов конопли относятся к началу и середине XIX столетия. В 1810 г. фармацевт Rouger опубликовал статью о каннабисе, затем появились работы W.B.O.Shanghnessy (1838), J.Moren de Tours (1845), A.Brigham (1846), J.P.Hay (1860) и других авторов, в которых исследовались терапевтические свойства конопли. Однако уже к концу XIX в. "целебные" свойства конопли были поставлены под сомнение, что привело к отказу от ее применения в медицине. Тем не менее период увлечения гашишем, очевидно, сыграл определенную роль в распространении наркотика среди европейского и американского населения.

До середины XX в. употребление препаратов конопли в качестве наркотических

средств было ограниченным. В США в 30-х годах распространение марихуаны было запрещено и строго наказывалось. С начала 60-х годов в США, а затем и в Европейских странах злоупотребление марихуаной приняло эпидемический характер. Наибольший рост курения марихуаны в США, особенно подростками, наблюдался в 70-е годы с пиком в 1979 г. Затем наступил некоторый спад, а в 90-е годы снова отмечается подъем употребления марихуаны молодежью.

По данным эпидемиологических исследований, наибольшее число лиц, употребляющих каннабис или пробовавших его в течение жизни, находится в США, Австралии, Канаде, а из европейских стран — в Нидерландах (ВОЗ, 1996). В нашей стране конопля (гашиш) является часто употребляемым наркотиком. В 80-е годы в бывшем СССР гашишная наркомания занимала 2-е место после опийной, что составляло 20—30 % от общего числа наркоманов [Бабаян Э.А., 1988]. По данным выборочных социологических исследований, проведенных в России и других странах СНГ, доля веществ, приготовленных из конопли, среди всех употребляемых наркотических веществ равна 62,5 %. Более того, приобщение к наркотикам в 62 % случаев начинается с препаратов конопли [Мирошниченко Л.Д., Туманов СВ., 1994].

Механизм действия каннабиноидов. Каннабиноиды хорошо растворяются в жирах и поэтому накапливаются в жировых тканях человека. Метаболизируются они в печени и легких. Механизм действия их заключается в подавлении синтеза, освобождении и разрушении ацетилхолина. В конце 80-х и начале 90-х годов были открыты в головном мозге специфические рецепторы, связывающие каннабиноиды [Devane W.A., 1989; Compton DR., 1993]. Эти рецепторы распределены в разных участках мозга неодинаково. Большинство из них расположено в базальных ядрах, гиппокампе и коре головного мозга. Обнаружена некоторая связь между локализацией каннабиноидных рецепторов и действием каннабиса. Был открыт и эндогенный лиганд каннабиноидных рецепторов [Devane W.A., 1992]. Он действует подобно ТГК, но действие его менее сильное и более кратковременное. Все эти данные позволили предположить существование особой "каннабиноидной" нейрохимической системы в головном мозге [Mechoulam R., 1994], аналогичной опиоидной системе. В настоящее время выясняется локализация каннабиноидной системы, ее функция и распространенность соответствующих нарушений, вызванных употреблением каннабиса.

Наиболее распространенный способ употребления конопли — курение. Этот наркотик употребляют и внутрь с пищей, напитками. А.Е.Личко и В.С.Битенский (1991) в одной из работ упоминают американку Alice B.Toklas, которая в 20-е годы (в период "сухого" закона) издала поваренную книгу с многочисленными рецептами деликатесов и сластей, приготовленных с марихуаной.

При курении ТГК всасываются быстрее, чем при приеме внутрь. Фармакологическое действие наступает немедленно и достигает пика в пределах 30 мин, поэтому нарушения функций у водителей транспорта обнаруживаются сразу же после курения. Для курения готовят специальные папиросы, в которых смешивают гашиш в определенной пропорции с табаком. Чистую смолу курят редко. Определенных дозировок в этих случаях не существует, ибо дозы определяются качеством наркотика, числом затяжек, умением использовать вдыхаемый дым; имеют также значение местность, из которой привезен гашиш, и сорт конопли. О толерантности судят по числу выкуренных папирос.

Клинические проявления. Действие гашиша в большей степени, чем дру-

гих наркотиков, зависит от установки на ожидаемый эффект [Пятницкая И.Н., 1994]. Нередко человек, который выкуривает папиросу с гашишем, не зная об этом, может не испытывать эйфории. Первое в жизни курение гашиша может не вызвать никаких ощущений даже при наличии соответствующей установки. Лишь после 2—3-го раза возникает эйфория. Кроме того, первые пробы курения могут сопровождаться неприятными ощущениями: чувством сухости во рту и носоглотке, стеснения в груди, затрудненностью дыхания. Возможны учащенное сердцебиение, головокружение, звон и шум в ушах, тошнота и рвота. Настроение может быть подавленным или тревожным. Это не мешает лицам, которые впервые попробовали гашиш, повторять наркотизацию. В первую очередь это относится к подросткам. Следует отметить, что нередко и при первом курении возникает эйфория.

Картина гашишного опьянения по мере привыкания к наркотику меняется. В инициальном периоде через несколько минут после курения появляется приятное ощущение тепла во всем теле, особой легкости, утраты собственной массы. Движения воспринимаются свободными, не требующими особых усилий, хотя координация их не нарушается. А.Е.Личко и В.С.Битенский (1991) обозначают эти расстройства как "соматическую аутодеперсонализацию". Наблюдаются разнообразные психосенсорные расстройства: изменяется восприятие окружающего и времени; цвета кажутся очень яркими, звуки — громкими, предметы — контрастными, течение времени — ускоренным. Искажается оценка расстояния: нередко предметы кажутся дальше, чем на самом деле. Наличие психосенсорных расстройств отмечается у многих, но не у всех.

Опьянение, как правило, сопровождается приподнятым настроением с дурашливостью и смешливостью. Смех возникает по любому поводу. При более тяжелом опьянении смех бывает компульсивным. Из-за этой немотивированной веселости, по-видимому, гашиш получил название "дурь". Мышление утрачивает свою последовательность, начинает преобладать поверхностность ассоциаций. В то же время создается субъективное ощущение ускоренного течения мыслей. Общение в группе курящих носит формальный характер, заданные друг другу вопросы не находят ответа. В некоторых случаях невпопад сказанное кем-то из членов группы слово вызывает у других курящих неадекватную реакцию в виде немотивированного смеха. В то же время обращение к ним посторонних может вообще не восприниматься.

Состояние опьянения сопровождается вегетативными нарушениями (сухость во рту, блеск глаз, гиперемия склер, расширение зрачков). Длительность легкого опьянения зависит от дозы поступивших в организм ТГК, продолжается от 30 мин до нескольких часов. По выходе из интоксикации возникает резкое чувство голода, которое, по-видимому, связано с гипогликемией, развивающейся во время гашишной интоксикации [Пятницкая И.Н., 1975, 1994; Личко А.Е., Битенский В.С., 1991]. В дальнейшем отмечаются усталость, повышенная сонливость. В течение нескольких часов сохраняется своеобразный сладковатый запах, исходящий от одежды накурившегося.

В последующие 3—4 сут наблюдаются астения, эмоциональная лабильность, раздражительность, пониженный фон настроения. В некоторых случаях в инициальном периоде возникновению эйфории предшествует кратковременное состояние тревоги. Увеличение дозы гашиша приводит к смене эйфории страхом и растерянностью, появлению неудержимого и плохо

контролируемого потока бессвязных мыслей, грубому нарушению восприятия времени и пространства.

С учащением курения эйфория и болтливость во время интоксикации уменьшаются, возникает ощущение интеллектуального подъема. Собственные мысли кажутся особенно глубокими и содержательными, способности — почти неограниченными. Речь отличается многословной обстоятельностью, резонерством, в то же время суждения в целом поверхностные и банальные. Могут наблюдаться нарушения мышления. Накурившиеся смотрят на себя как бы со стороны. Мысли становятся им самим непонятными, воспринимаются как чужие. Они как бы ощущают в себе самом существование двух людей, один из которых говорит, двигается, жестикулирует, а другой видит его со стороны и наблюдает. А.Е.Личко и В.С.Битенский (1991) квалифицируют эти расстройства как "раздвоение сознания". Подобные нарушения позволяют некоторым исследователям сравнивать расстройства у курильщиков гашиша с шизофреническими расстройствами мышления.

В состоянии гашишной интоксикации могут возникать психотические эпизоды. При передозировке или повышенной чувствительности к препаратам конопли они могут наблюдаться уже в инициальном периоде (особенно у подростков).

Психотическое состояние чаще всего характеризуется психомоторным возбуждением, страхом, наличием сценоподобных зрительных галлюцинаций, нередко фантастического содержания, слуховых обманов. В литературе описаны разные формы психотического опьянения при гашишной интоксикации: делирий, делириозно-онейроидный синдром, состояние спутанности, сумеречные состояния, острый параноид [Опря Н.А., Опря Н.Н., 1987; Илешева Р.Г., Измайлова Н.Т., 1988; Личко А.Е., Битенский В.С., 1991; Buuquet J., 1950]. Гашишные психозы нередко сопровождаются тяжелыми дисфорическими состояниями, немотивированной агрессивностью. Продолжительность острых психозов, вызванных гашишной интоксикацией, от нескольких часов до нескольких дней.

Эпизодическое курение препаратов конопли может быть достаточно длительным и в течение 2—3 лет не сопровождаться развитием психической зависимости. Более 50 % лиц, даже среди тех, кто многократно и довольно регулярно курил гашиш, со временем бросают его. Часть из них переходят к употреблению более наркогенных препаратов, например опиатов, некоторые — к злоупотреблению алкоголем. Одним из опасных последствий курения гашиша является то, что он открывает путь к дальнейшему злоупотреблению более сильными наркотиками.

При ежедневном или почти ежедневном курении гашиша уже через 1—2 мес появляются признаки психической зависимости. В отсутствие наркотика у больных возникают вялость, сонливость, снижается настроение, мысли неотступно возвращаются к наркотическому средству и желанию покурить. Начинает расти толерантность. Количество папирос с гашишем, выкуренных за день, постепенно увеличивается (от 2—3 до 4—5 и более), употребляются все более крепкие его сорта и курение становится более интенсивным.

Вначале курение, как правило, носит нерегулярный групповой характер, особенно у подростков. Многие подростки употребляют гашиш только в "своей компании", т.е. наблюдается так называемая "групповая психическая зависимость", описанная А.Е.Личко и В.С.Битенским (1991). Такой групповой характер курения гашиша у подростков сохраняется довольно долго. Но по мере развития наркомании они начинают курить гашиш и в

одиночку. Если вначале курение в группе приводило к усилению смешливости (к усилению "дури"), то постепенно наличие посторонних лиц начинает мешать эйфории. На этом этапе в состоянии интоксикации больные выглядят безразличными, безучастными, отрешенными от действительности. На обращение к ним отвечают с раздражением. Интоксикация сопровождается наплывом грезоподобных переживаний, больные словно переносятся в мир грез и фантазий. Полностью исчезают все неприятные переживания. В состоянии наркотического опьянения больные нередко прибегают к прослушиванию музыки, которая с их слов воспринимается "необыкновенно ярко и усиливает приятные ощущения". В этом состоянии накурившиеся могут длительное время находиться в одной позе, не стремясь к общению друг с другом.

Физическая зависимость формируется через 2—3 года регулярного злоупотребления наркотиком.

Абстинентный синдром характеризуется ощущением недомогания, усталости, разбитости, отсутствием аппетита, наличием тремора, потливости, сердцебиения. Наблюдаются также пониженное настроение, раздражительность, злобность, дисфоричность. Депрессия может сопровождаться тревогой и страхами. Иногда отмечается бессонница. Характерными являются сенестопатические ощущения в разных частях тела (тяжесть и стеснение в груди, затрудненное дыхание, боли и сжимание в области сердца, сжатие и сдавление головы, особенно в темени и висках). На коже и под кожей — ощущение жжения, покалывания, дергания и т.д. Выражено коимпульсивное влечение к наркотику. А.А.Коломеец (1986) отмечает, что в структуре гашишного абстинентного синдрома могут наблюдаться неинтенсивные, но стойкие болевые ощущения в мышцах и суставах, диспепсические расстройства, что обусловливает сходство гашишной абстиненции с абстинентным синдромом, наблюдаемым при других видах наркомании, прежде всего при опийной.

Апогей гашишного абстинентного синдрома отмечается на 3—5-е сутки, а продолжительность синдрома в среднем 14 дней.

Иногда гашишный абстинентный синдром заключается в расстройствах настроения и раздражительности, но при нем всегда выражено компульсивное влечение к наркотику. В редких случаях могут наблюдаться гашишные абстинентные психозы, характеризующиеся делирием, сходным по клинической картине с алкогольным [Пятницкая И.Н., 1994].

Последствия длительной наркотизации. Хроническая интоксикация гашишем приводит к изменениям личности больных. У больных развивается "амотивационный синдром" (по терминологии зарубежных исследователей). Они становятся пассивными, вялыми, замкнутыми, угрюмыми, внимание их неустойчиво, а память снижена. При хроническом употреблении гашиша описан также псевдопаралитический синдром [Стрелюхин А.К., 1942]. Могут наблюдаться шизоформные галлюцинаторно-параноидные психозы, впервые отмеченные Л.В.Анцыферовым (1934). С учетом этого неоднократно поднимался вопрос о связи между злоупотреблением препаратами каннабиса и развитием шизофрении. Однако в настоящее время большинство исследователей наличие такой связи отвергают, считая, что приемы гашиша и марихуаны могут лишь провоцировать развитие шизофрении, а шизофреноподобные психозы при гашишной наркомании возникают только у лиц с соответствующей предрасположенностью к ним.

Хроническое употребление препаратов конопли приводит к развитию соматических нарушений. У гашишеманов отмечается повышенный риск

развития хронических бронхитов и рака дыхательных путей, а также рождения детей с небольшой массой тела (при употреблении каннабиса во время беременности).

Как уже отмечалось, наркомания, обусловленная употреблением препаратов каннабиса, является одной из самых распространенных. И тем не менее в отношении нее существуют различные точки зрения, из которых вытекает и оценка социальной опасности. Так, до сих пор подвергается сомнению возможность формирования синдрома психической и физической зависимости и роста толерантности к наркотику даже при систематическом употреблении, влияния наркотика на интеллектуальные функции и поведение. Эти сомнения дали основание некоторым исследователям вообще отрицать принадлежность препаратов каннабиса к наркотическим средствам и выступать за легализацию производных конопли. Тенденция общественной терпимости к марихуане появилась в 70-х годах. В этот период в ряде штатов США было смягчено законодательство в отношении лиц, злоупотребляющих марихуаной. Легализация препаратов конопли была введена в некоторых европейских странах. В отечественной наркологии гашишная наркомания рассматривается как типичная наркомания, характеризующаяся общими для этих заболеваний закономерностями развития с социальными последствиями.

ЗЛОУПОТРЕБЛЕНИЕ СЕДАТИВНО-СНОТВОРНЫМИ СРЕДСТВАМИ

Наркомании, вызванные снотворными

Вызывающие зависимость снотворные препараты состоят из двух групп — производных барбитуровой кислоты и веществ небарбитурового ряда. Злоупотребление снотворными, внесенными в список наркотиков, рассматривается как наркомания, а злоупотребление остальными снотворными — как токсикомания.

Из группы производных барбитуровой кислоты к наркотикам относятся этаминал-натрий (нембутал) и амитал-натрий (барбамил). Из снотворных небарбитурового ряда, отнесенных к наркотикам, в первую очередь следует назвать ноксирон[1].

Механизм их действия и характер зависимости сходны. Согласно терминологии, принятой комиссией экспертов по наркотикам ВОЗ, такой *тип зависимости* носит название *барбитурового.*

По периоду жизни (периоду полураспада) в организме и соответственно по продолжительности действия барбитураты делят на 3 группы: а) короткоживущие (период полужизни 3—8 ч) — тиопентал (пентотал), гексобарбитал (гексонал); б) промежуточные — амобарбитал-натрий (амитал-натрий, барбамил) — период полужизни 8—42 ч, пентобарбитал-натрий (этаминал-натрий, нембутал) — период полужизни 14—48 ч; в) длительно живущие

[1] Употребление ноксирона в качестве единственного наркотика почти не встречается. В 70-х годах получила распространение кодеин-ноксироновая полинаркомания — комбинированное употребление кодеина и ноксирона. В дальнейшем наблюдалось снижение частоты этой формы зависимости, как и злоупотребления кодеином [Бабаян Э.А., 1988]. Последние 7—8 лет кодеин-ноксироновая полинаркомания встречается очень редко.

(период полужизни 24—140 ч) — фенобарбитал (люминал), веронал. Предметом злоупотребления чаще всего являются препараты второй группы, реже — первой. Снотворные средства используются как внутрь, так и внутривенно.

В качестве снотворно-седативных средств производные барбитуровой кислоты были впервые использованы в 1903 г. (веронал). Затем их ассортимент и сфера использования стали быстро расширяться, были созданы препараты для внутривенного применения. С 40-х годов барбитураты стали широко использоваться для лечения психически больных, в частности для лечения депрессий. Отдельные описания расстройств вследствие приема барбитуратов появились уже в 30—40-е годы [Pohlish K., Panse F., 1934; Meyer H., 1939; Dunning J., 1940; Gruber S., Kayser B., 1946; Isbell H., Fraser H.F., 1950]. Уже в первом издании учебника психиатрии В.А.Гиляровского (1931) можно найти упоминание о возможности привыкания к барбитуратам. В 50-е годы в некоторых зарубежных странах (США, Норвегия) появились публикации, в которых указывалось на опасность злоупотребления барбитуратами и возможность развития зависимости. В 1956 г. барбитураты были взяты под международный контроль, но, несмотря на это, злоупотребление ими и другими снотворными продолжало расти. Это связано прежде всего с тем, что указанные препараты очень широко применяются в общемедицинской практике.

При барбитуровой зависимости имеется много общих особенностей со злоупотреблением алкоголем. Они определяются тем, что и алкоголь, и барбитураты, обладая некоторыми стимулирующими свойствами, оказывают более выраженный седативный эффект.

Механизм действия. Принятые внутрь барбитураты всасываются в тонком кишечнике. При попадании в кровяное русло связываются с белками и метаболизируются в печени. Приблизительно 25 % барбитуратов выделяется с мочой в неизменном виде, что существенно для диагностики барбитурового опьянения.

Основной механизм действия барбитуратов связан с тем, что они проникают во внутренние липидные слои и разжижают мембраны нервных клеток, нарушая их функцию и нейротрансмиссию. Барбитураты блокируют возбуждающий нейротрансмиттер — ацетилхолин, в то же время стимулируя синтез и повышая тормозящие эффекты ГАМК. В процессе развития зависимости холинергическая функция усиливается, в то время как синтез ГАМК и ее связывание уменьшаются. В толерантности к барбитуратам играют роль как фармакодинамический, так и метаболический компоненты. Метаболический компонент заключается в индуцировании ферментов печени. Ткани становятся менее чувствительными к барбитуратам. Барбитураты могут вызывать со временем повышение устойчивости мембран нервных клеток. В целом барбитураты оказывают тормозящее действие на ЦНС, что клинически проявляется снотворным, эйфоризирующим, а также седативным, анксиолитическим и антиконвульсивным действием. Они потенциируют действие анальгетиков, в токсических дозах угнетают внешнее дыхание, деятельность сердечно-сосудистой системы (вследствие угнетения соответствующего центра в продолговатом мозге). При передозировке барбитуратов у интактных до этого лиц последовательно развиваются нарушения сознания: оглушение, сопор и кома. Тяжелое отравление сопровождается падением сердечно-сосудистой деятельности, гипорефлексией. Причины смерти: дыхательная недостаточность, острая печеночная недостаточность, шоковая реакция с остановкой деятельности сердца.

Клинические проявления. Среди злоупотребляющих снотворными выделяют две группы больных [Котлова Л.М., 1973; Пятницкая И.Н., 1994; Смулевич А.Б., 1983; Бабаян Э.А., 1988; Kaplan H.L., Sadock B.J., 1988]. Больные первой группы начинают принимать снотворные в терапевтических

дозах по назначению врача или самостоятельно при различных заболеваниях. Лица, относящиеся ко второй, сразу начинают принимать снотворные с целью вызывания эйфории.

К первой группе относятся прежде всего лица с невротическими расстройствами настроения, нарушениями социальной адаптации, больные алкоголизмом. Снотворные препараты на первых порах улучшают их субъективное состояние — купируют бессонницу, сглаживают аффективные расстройства, делают менее актуальными переживания, связанные с недостаточной адаптацией в окружающей среде. Но при постоянном длительном употреблении даже терапевтических доз возникает психическая зависимость. На первом этапе она незначительна и прием препаратов может быть прекращен без выраженных неприятных ощущений. Однако при длительном регулярном приеме снотворных средств прежняя терапевтическая доза постепенно перестает оказывать желаемое действие, появляется потребность в увеличении дозы, т.е. возникает толерантность. Возрастает и психическая зависимость. Больной считает, что без снотворных невозможен нормальный сон. Постепенно дозы препарата начинают превышать терапевтические, что ведет к формированию физической зависимости.

Сроки формирования зависимости определяются дозой, частотой приема препарата и способом введения. По мнению И.Н.Пятницкой (1994), минимальная суточная доза барбитуратов, которая может в течение 3 мес ежедневного приема вызвать физическую зависимость, составляет 0,5 г амитал-натрия; ежедневный прием 0,8 г барбитурата может вызвать вначале подъем толерантности, формирование психической, затем — через 1 — 1,5 мес физической зависимости.

Многие больные со всевозможными агрипническими невротическими расстройствами могут длительное время (годами) принимать двойные терапевтические дозы снотворных, у них наблюдается очень медленный рост толерантности, хотя и формируется психическая зависимость от препаратов и появляются легкие органические изменения личности (несобранность, нарушения запоминания, медлительность, нарушения настроения).

Переход от злоупотребления к зависимости обычно происходит незаметно для самого наркотизирующегося. Симптоматика заболевания развертывается в очень сжатые сроки. Одним из важных признаков сформированной зависимости является прием снотворных препаратов в дневные часы. Хотя больные нередко не отдают себе в этом отчет и считают, что дневной прием снотворных их только "успокаивает", это может служить важным дифференциально-диагностическим признаком формирующегося заболевания.

Больные, относящиеся ко второй группе, сразу же начинают принимать снотворные в поисках эйфории, используя для этого двойные и тройные терапевтические дозы. В этих случаях особенно важна установка на получение эйфории. Становление заболевания в этой группе больных происходит быстро, особенно при внутривенном введении препарата.

Эйфорическое действие барбитуратов в упомянутых двух группах различается. В первой группе больных, которые длительное время принимали терапевтические дозы, а потом стали их наращивать, эйфория более сглажена, возникает при приеме доз 0,4—0,5 г, проявляется в улучшении эмоционального состояния, подъеме настроения, а также в активизации, приливе сил, энергии, желании двигаться, говорить, усилении аппетита. Это состояние длится до 4 ч и переходит в сон с легкими и приятными сновидениями. Просыпаются больные с чувством бодрости, отдыха и хорошим

настроением. Обычно они не расценивают это состояние как опьянение и утверждают, что принимают повышенные дозы барбитуратов с целью повысить работоспособность. Больные второй группы, имея установку не на засыпание, а на эйфоризирующий эффект, принимают препараты с самого начала в обстановке, исключающей засыпание. Более того, они используют внутривенное введение, при котором начальная доза 0,3 г может сразу же вызвать эйфорию, продолжающуюся 6 ч и переходящую в сон. При пробуждении почти всегда отмечается амнезия опьянения.

Постепенно в процессе наркотизации первоначальный эйфоризирующий эффект начинает снижаться и развивается толерантность. В первой группе больных потребность в увеличении доз возникает через более длительный срок — через 6—12 мес, достигая уровня 0,6—2 г. Во второй группе толерантность при внутривенном введении развивается очень быстро — в течение нескольких дней непрерывного приема препарата в дозах, превышающих терапевтические, а при пероральном — через 1 — 1,5 мес. Имеется перекрестная толерантность барбитуратов с алкоголем.

В дальнейшем формирование наркомании идет в обеих группах по одним и тем же закономерностям.

Через 2—3 года регулярного приема барбитуратов потребность в дальнейшем наращивании доз снижается, толерантность достигает определенного предела. Длительность периода стабилизации доз в первой группе — несколько лет, во второй — 4—6 мес. Затем отмечается тенденция к снижению доз. В этот период у больных, страдающих барбитуроманией, нередко наблюдаются передозировки.

Как известно, физиологическое действие снотворных складывается из двух фаз: в первой — короткой фазе — проявляется стимулирующий эффект, во второй, более длительной, — седативный. Толерантность развивается прежде всего к седативному эффекту.

В отличие от опийной наркомании при барбитуромании верхний предел дозы, которую больной может перенести, не так резко отличается от первоначальной дозы, способной вызвать эйфорию, т.е. диапазон между наркотической и смертельной дозами невелик. В этом случае при приеме постоянной дозы стимулирующий эффект может становиться преобладающим, что вынуждает больного увеличивать дозу, чтобы получить желаемый седативный эффект, иногда до величин, опасных для жизни. Это ведет к передозировкам.

После прекращения приема барбитуратов толерантность очень быстро падает: через 2—3 нед после прекращения приема максимальная переносимая доза возвращается к первоначальному уровню. Отсюда частота передозировок и смерти после выписки больных из стационара. По мнению некоторых авторов [Пятницкая И.Н., 1994; Kaplan H.L. et al., 1988], передозировки у барбитуроманов на определенном этапе почти неизбежны.

Передозировка барбитуратов сопровождается головокружением, тошнотой, рвотой. Л.М.Котлова (1972) описывает при передозировках наличие профузного пота, икоты, чувства дурноты, рези в глазах, слюнотечения. После рвоты может наступить облегчение. В процессе наркотизации через 4—6 мес после первой передозировки прием больших доз уже не сопровождается перечисленными явлениями, а без каких-либо предвестников наступает потеря сознания с последующей амнезией.

При зависимости от барбитуратов вне их приема развивается состояние неудовлетворенности и разбитости, сопровождающееся "мрачными мыслями", тревожными опасениями, страхами, раздражительностью, усиливаю-

щимися в вечернее время. Характерна также бессонница. Прием барбитуратов становится в этих случаях источником успокоения и удовлетворенности.

При внутривенном введении, так же как и при опиомании, барбитуровые наркоманы выделяют первую фазу действия снотворных — "приход". Она возникает немедленно и по описаниям больных продолжается несколько секунд. Больные говорят, что у них "отключилось сознание", "голова пошла кругом", "темно в глазах", окружающее не воспринимается. Через несколько секунд наступает вторая фаза действия снотворного, напоминающая алкогольное опьянение. Она характеризуется моторной активностью, беспричинным весельем, желанием двигаться и в то же время беспорядочностью движений, отвлекаемостью внимания, сниженным уровнем суждений, раздражительностью. Веселость иногда тут же переходит в гнев. Больные либо расторможены, либо сонливы. Наблюдаются прогрессирующее ухудшение моторной координации, эйфория или угнетение. Возможны парадоксальное двигательное возбуждение, брадикардия, смазанная речь.

В соматическом состоянии обращает на себя внимание урежение мочеиспускания, снижение АД и температуры тела, гиперсаливация, гиперемированность склер и кожи, повышенное потоотделение; кожа с характерным сальным отливом; язык обложен грязно-серым налетом. При неврологическом обследовании отмечаются латеральный нистагм, диплопия, дизартрия, дизметрия, нарушения координации движений, неустойчивость при ходьбе и стоянии, снижение сухожильных и брюшных рефлексов, расширение зрачков, вялость их реакции на свет. Это состояние продолжается 2—3 ч. Постепенно психическая и двигательная активность снижается, и больной засыпает. Сон тяжелый, глубокий, разбудить наркотизировавшегося трудно. Выражена гипотония мышц. Если сон наступает днем, он краток. Ближайшей ночью засыпание бывает затрудненным. При пробуждении отмечаются вялость, слабость, разбитость, невозможность сосредоточиться. Иногда бывают мышечная слабость, тремор, часто головная боль. Возможны тошнота и рвота. Аппетит отсутствует, нередко бывает жажда. В некоторых случаях стакан горячей воды возобновляет чувство опьянения: головокружение, подъем настроения, возрастание активности.

Диагностика опьянения барбитуратами. Грубая неврологическая симптоматика отличает это опьянение от алкогольного. Поэтому внимание врача должны привлечь дизартрия, атаксия, нарушение согласованности движений, крупный латеральный нистагм, резкое расширение зрачков с вялой их реакцией на свет, гиперсаливация, гипергидроз, склонность к гневливости и агрессии.

От наркотизации опиатами опьянение снотворным отличается нарушением сознания, вышеперечисленной неврологической симптоматикой, величиной зрачков, окраской кожных покровов, гиперсаливацией, гипергидрозом, неспособностью к диссимуляции, отсутствием легкости эмоций.

В отличие от гашишного опьянения в этих случаях имеют место выраженная неврологическая симптоматика, более грубые аффективные реакции с гневливостью и агрессивностью.

Примерно через 6 мес при регулярном приеме барбитуратов формируется физическая зависимость, характеризующаяся возникновением абстинентного синдрома. К этому времени толерантность устанавливается уже на одном уровне— 1 г, иногда 1,5—2 г. Меняется характер опьянения. При интоксикации сохраняется подвижность, но движения достаточно координированы. Исчезают заторможенность и грубая неловкость движений. Опья-

нение, если нет передозировки, не сопровождается нарушением сознания. Нет той расторможенности и болтливости, которые наблюдаются в начальном периоде. Появляется застревание аффектов, возможны приступы гнева, агрессии. В период интоксикации речь монотонна и однообразна, олигофазична, с персеверациями. Аффект злобный, застойный, напоминающий аффект больного эпилепсией. Еще больше нарушается сон. Заснуть больной может только при приеме увеличенной дозы снотворного. При передозировках не бывает рвоты, не возникает сон, сразу же без этапа сна развивается кома. Очень характерным является утрата количественного контроля в опьянении и как следствие интоксикации глубокое расстройство сознания с последующей амнезией. Чаще наблюдаются передозировки, нередко со смертельным исходом. Выражено компульсивное влечение к наркотику.

Абстинентный синдром при злоупотреблении снотворными тяжелый. Он возникает в течение первых 24 ч после отнятия препарата, достигает пика выраженности на 3—4-е сутки и медленно редуцируется.

К концу первых суток после отнятия наркотика настроение у больных становится тревожно-тоскливым, причем тревога находится на первом плане. Выражены раздражительность, обидчивость, вспыльчивость, слезливость, расстраивается сон. Первые 1—2 ночи больные спят, хотя и мало (не более 5—6 ч), с кошмарными сновидениями, резкой потливостью. На 2—3-и сутки нарушения сна достигают максимума вплоть до полной бессонницы. В этот же период достигают максимума и аффективные нарушения, дисфория, ажитация. Нередки суицидальные тенденции, демонстративные самопорезы. В дальнейшем наблюдаются прогрессирующая слабость, головокружение, искажение зрительного восприятия. АД неустойчиво, может наблюдаться резкое его падение вплоть до коллапса и летального исхода. Такие сердечно-сосудистые нарушения особенно характерны для барбитуроманов, употребляющих высокие дозы препаратов. На 3—4-й день возникают неприятные ощущения в разных частях тела, боли в крупных суставах (коленных, плечевых, локтевых), ноющие боли под ложечкой, тошнота, рвота, потеря массы тела. У всех больных отмечается тремор век, пальцев вытянутых рук, языка. Очень характерны непроизвольные мышечные подергивания, главным образом в икроножных мышцах.

Абстинентный синдром при злоупотреблении снотворными опасен возникновением судорожных припадков и психозов. Они наблюдаются при приеме больших доз препаратов и могут сменять друг друга. Так, у больного может быть 1 или 2 судорожных припадка в течение первых суток после отмены препарата, а психозы развиваются на 2—3-й день (обычно ночью).

Судорожные явления возникают чаще на 3—5-й день лишения или значительного сокращения доз снотворных. Они характеризуются развернутыми судорожными припадками, не отличимыми от припадков при генуинной эпилепсии. По данным J.H.Jaffe (1989), у 75 % больных, употребляющих не менее 0,8 г быстродействующих барбитуратов в день, наблюдаются судороги, у употребляющих более высокие дозы — большие судорожные припадки.

Психозы возникают на 3—8-й день лишения или резкого сокращения больших суточных доз снотворных. Психозы представлены обычно делирием, реже — вербальным галлюцинозом. Делирий, вызванный лишением снотворных, по клиническим проявлениям сходен с алкогольным. Его отличают большая выраженность тревоги, напряженности, злобности больных, ред-

кость тактильных галлюцинаций, больший удельный вес слуховых галлюцинаций, наличие мышечных подергиваний. Редко возникающие галлюцинаторно-бредовые психозы напоминают шизофренические. В их структуре отмечаются галлюцинации и бред; больные могут находиться в субступоре или, напротив, проявлять панические реакции.

Абстинентный синдром при злоупотреблении снотворными продолжается в среднем 3 нед, иногда до 4—5 нед. Наиболее длительно могут держаться расстройства настроения, периодически возникающее влечение к наркотику, плохой сон, дисфорические реакции, пониженный аппетит. Перелом в течении абстиненции отмечается с появлением аппетита — на 10—14-й день. Учитывая возможность развития эпилептических припадков и психозов, склонность к суицидам, а также тяжелые соматические последствия, абстинентный синдром при злоупотреблении снотворными является опасным для жизни больных.

В далеко зашедших случаях абстинентный синдром может трансформироваться. Он приобретает затяжной характер (до 2 мес и более), хотя его симптоматика как бы утрачивает свою остроту. Менее выражен болевой синдром, снижается интенсивность болевых ощущений, дисфория сменяется вялоапатической субдепрессией. Иногда на первый план выступает стойкая депрессия с суицидальными тенденциями. В соматическом статусе преобладают функциональные нарушения сердечно-сосудистой системы: коллапсы, признаки миокардиодистрофии на ЭКГ. Судорожные припадки нередко приобретают серийный характер (5—10 припадков в сутки), не купируются противосудорожными средствами. Этому соответствуют эпилептиформные изменения на ЭЭГ. Наблюдаются и тяжелые делириозные состояния.

Последствия длительной наркотизации. При длительном злоупотреблении снотворными очень быстро формируется своеобразный дефект, напоминающий психопатоподобный органический. Появляются утомляемость, истощаемость внимания, недостаточная способность к концентрации внимания, невозможность интенсивной умственной деятельности. Постепенно падает работоспособность: больные работают лишь короткими периодами при условии приема достаточной дозы и достижения состояния психического и физического комфорта в периоде интоксикации. Сужается круг интересов. Больные становятся раздражительными, дисфоричными, злобными.

Характерен внешний вид больных: они бледны, пастозны, цвет лица с грязно-землистым оттенком, язык обложен. Отмечаются трофические нарушения: раны долго не заживают, гноятся; множество кожных гнойничковых высыпаний; глаза теряют свой блеск; волосы становятся ломкими.

Постепенно у больных развивается состояние токсической энцефалопатии, проявляющейся в замедленности мыслительных процессов и речи, выраженном интеллектуально-мнестическом снижении. Развивается характерная *барбитуровая деменция* со снижением сообразительности, затруднениями при малейшем умственном усилии, медлительностью мышления, замедленной речью, ограничением запаса слов, грубыми нарушениями памяти. Больные некритичны к своему состоянию и заболеванию в целом. У них отсутствуют какие-либо нравственно-этические нормы поведения. Они грязны и неряшливы. Состояние вялости и апатии часто сменяется грубыми дисфорическими реакциями со злобностью, иногда агрессивностью. Лицо амимично, маскообразно. Выражены изменения личности. Больные эгоистичны, лживы. Нравственная деградация превосходит таковую

при всех других формах наркомании. Все это вместе создает характерный облик больных, длительно злоупотребляющих снотворными. А.Б.Смулевич (1983) сравнивает исходное состояние при барбитуромании с псевдопаралитическим.

Токсикомании, обусловленные злоупотреблением транквилизаторами

К транквилизаторам относится большая группа веществ, оказывающих успокаивающее, противотревожное (анксиолитическое) действие.

Злоупотребление транквилизаторами стало в настоящее время одной из распространенных форм токсикоманий. Это обусловлено тем, что они являются относительно доступными психоактивными средствами, широко назначаются врачами всех специальностей, а многие лица используют их и без назначения врача. Особенно широкое применение нашли производные бензодиазепинов (наряду с сердечно-сосудистыми средствами они являются наиболее распространенными лекарственными препаратами в мире). Бензодиазепины широко используются во врачебной практике как противотревожные (анксиолитические), снотворные, противосудорожные, миорелаксирующие препараты [Смулевич А.Б., 1998]. Наиболее часто средствами злоупотребления служат диазепам (седуксен, реланиум, сибазон), лоразепам (ативан), нитразепам (радедорм, эуноктин), феназепам, альпразолам (ксанакс), клоназепам, реже — хлордиазепоксид (элениум) и др. Они используются внутрь, внутривенно и внутримышечно.

В начале 80-х годов в Западной Европе и США принимали транквилизаторы до 12—14 % населения [Mollhof J., 1981]. В странах Западной Европы, США и Канаде 10—17 % населения принимали бензодиазепины [Laux Y., König W., 1985]. По данным A.Feline, Y. Le Goc (1985), J.Denis-Zempereur (1989), бензодиазепины составляют 15 % назначений французских врачей. A.M.Grion, R.M.Gafon и соавт. (1991) нашли, что в Италии бензодиазепины назначаются 18 % больных, обращающихся к врачам общей практики. Эта ситуация сохраняется и в настоящее время.

Механизм действия. Принятые внутрь бензодиазепины быстро всасываются и пик их концентрации в крови наблюдается примерно через 1 ч. Эти препараты хорошо связываются с белками, в течение 7—10 ч распределяются по всему организму, метаболизируются в печени, выделяются из организма в течение 2—6 дней. Бензодиазепины оказывают тормозящее влияние на ЦНС (особенно на лимбическую систему мозга). Они повышают активность тормозящего нейтротрансмиттера — ГАМК. Бензодиазепиновые рецепторы расположены вблизи ГАМК-рецепторов и в процессе активации могут усилить их функцию.

Клиническая практика показывает, что эффективность бензодиазепинов при длительном их применении снижается. Это ведет к развитию толерантности и "синдрома отмены", т.е. возникают основные признаки зависимости — токсикомании. Толерантность к бензодиазепинам развивается в разные сроки по отношению к различным эффектам последних: в первую очередь к седативному, миорелаксирующему, а затем к противотревожному. Считается, что толерантность к бензодиазепинам больше связана с фармакодинамическими механизмами (изменение активности рецепторов), нежели с метаболическими. Имеется перекрестная толерант-

ность с барбитуратами, алкоголем, другими седативно-гипнотическими препаратами.

Характерными для привыкания к бензодиазепинам являются нарушения циркадного ритма сон—бодрствование с ночными пробуждениями и невозможностью заснуть без приема очередной дозы препарата.

Возможность развития *абстинентного синдрома* после отмены бензодиазепинов впервые описали J.E.Hollister, F.P.Motzenbecker и R.C.Degan (1961), наблюдавшие 11 больных, которые в течение нескольких месяцев лечились хлордиазепоксидом (элениумом) в дозе 300—600 мг в день. Отмена терапии привела к развитию симптомокомплекса, который напоминал абстиненцию при отмене барбитуратов, хотя и был несколько отсрочен по времени; у 2 больных авторы наблюдали судороги. В дальнейшем синдром отмены был описан многими авторами и подробно проанализирован в обзорных публикациях [Горьков В.А., Тарасова Т.П., Герцик Л.Г., 1989; Mackinnon J.L., Parker W.A., 1982; Schöpf J., 1983; Cappel H.D. et al., 1986; Noyes R., Garrey N.J. et al., 1988; Grion A.M., Gaton A.M. et al., 1991]. Большинство авторов отмечают, что риск развития физической зависимости у этих больных резко увеличивается при длительном (свыше 6 мес) приеме препаратов и при употреблении чрезмерно высоких доз. Но описаны случаи развития абстинентного синдрома при отмене бензодиазепинов и после менее длительного их приема (2—3 мес). Выраженность абстинентного синдрома зависит от дозы принимаемого препарата. Наиболее часто привыкание и развитие абстинентного синдрома при отмене вызывают лоразепам (ативан), альпрозолам, клоназепам и диазепам. Проявления абстинентного синдрома после отмены транквилизаторов могут напоминать симптомы самой болезни [Смулевич А.Б., 1998; Freyberger H., 1989]. Дифференциальная диагностика в этих случаях представляет известные трудности. H.Freyberger (1989) считает, что постановка диагноза может основываться на скорости развития соответствующей симптоматики: медленное ее нарастание свидетельствует о возобновлении первичной симптоматики заболевания, в связи с которым были назначены транквилизаторы, быстрое — о развитии синдрома отмены.

Помимо больных, которые длительное время до формирования зависимости принимали бензодиазепины с терапевтической целью, существует группа лиц, которые сразу начинают прием транквилизаторов в поисках эйфории [Coppel H.D., 1986].

С наркотической целью транквилизаторы используются как отдельно, так и в сочетании с другими психоактивными веществами. Наиболее частым является комбинированный прием транквилизаторов и алкоголя. В некоторых случаях речь идет о винарной наркотизации.

Клинические проявления. Клиническая картина токсикоманий, обусловленных злоупотреблением бензодиазепинами, сходна с таковой при барбитуровой наркомании, но при злоупотреблении бензодиазепинами развитие соответствующих симптомов происходит более медленно, а выраженность аффективных нарушений и глубина интеллектуально-мнестического снижения меньше и они не столь брутальны.

Клиническая картина интоксикации, вызванной бензодиазепинами, напоминает таковую при барбитуровом опьянении, но частично зависит и от принимаемого препарата. Так, радедорм вызывает опьянение, сходное с алкогольным, сочетающимся с выраженной заторможенностью, сонливостью, миорелаксацией; феназепам вызывает расторможенность, немотивированную двигательную активность; диазепам вызывает эйфорию. Следует,

однако, отметить, что больные, злоупотребляющие производными бензодиазепинов, чаще всего чередуют или комбинируют разные препараты этой группы.

Доза, необходимая для достижения эйфории, обычно в несколько раз превосходит терапевтическую. При однократном приеме 4—5 таблеток (20—25 мг) диазепама (седуксена, реланиума) внутрь можно испытать состояние эйфории. Последняя характеризуется повышенным настроением, неусидчивостью, стремлением куда-то идти, что-то делать. При этом может снижаться четкость восприятия окружающего, затрудняется переключение внимания, снижается скорость реакций. Некоторые больные отмечают ощущение полета, невесомости.

Внешне пациенты в описанном состоянии производят впечатление людей, находящихся в состоянии выраженного алкогольного опьянения. У них нарушена координация, походка становится неуверенной, с пошатыванием. Они оживлены, болтливы. Речь дизартрична. В речевой продукции обнаруживаются персеверации. Отмечается бледность кожных покровов, лица. Зрачки расширены, с вялой реакцией на свет. Язык обложен плотным беловатым налетом. Слизистые оболочки сухие. Мышечный тонус (особенно нижних конечностей) резко снижен. Опьянение заканчивается сном или постепенно проходит и сменяется состоянием вялости, физической слабости, "руки не поднимаются, ноги как ватные". Нарушается аппетит. После прекращения приема диазепама состояние нормализуется через сутки. Внутривенное введение диазепама в дозе, превышающей терапевтическую, вызывает эйфорию, похожую на барбитуровую. При этом в действии внутривенно введенного диазепама отчетливо выражен снотворный эффект.

Через 3—4 нед после начала систематического приема бензодиазепинов прежние дозы уже не вызывают эйфории. Количество принимаемого препарата увеличивается. Растет толерантность. Постепенно изменяется форма опьянения. Неусидчивость, болтливость остаются, но нарушения моторики, статики почти не выражены. По мере вытрезвления в значительно большей степени становится выраженным постинтоксикационное состояние в виде вялости, безразличия, слабости, апатии, подавленности. Наряду с этим отмечаются раздражительность, злобные реакции, плаксивость. Дозы, значительно превышающие терапевтические, могут вызывать психомоторное возбуждение, иногда сопровождающееся иллюзиями и галлюцинациями, расстройствами сознания по типу сумеречного. Описаны психозы, вызванные острой интоксикацией бензодиазепинами, в частности феназепамом, развивающиеся преимущественно по типу делирия.

При передозировке производными бензодиазепинов развивается сопорозное расстройство сознания, переходящее в кому. Опасными для жизни являются нарушения внешнего дыхания, функций сердечно-сосудистой системы и почек. Отмечаются арефлексия и мидриаз.

В структуре *абстинентного синдрома* после отмены бензодиазепинов имеются психические и соматоневрологические расстройства. К первым относятся раздражительность, вплоть до тяжелых дисфорий, напряженность, подавленное настроение, значительное усиление тревоги и беспокойства, ажитация или, наоборот, вялость, повышенная утомляемость, а также деперсонализация и выраженные расстройства сна, нередко с кошмарными сновидениями. Соматоневрологические расстройства включают вегетативные нарушения: повышенную потливость, гипергидроз, тахикардию (до 100 ударов и более в минуту), гипотензию, иногда гипертермию. Кроме того, отмечаются анорексия, тошнота, рвота. Могут быть головокружения, голов-

ная боль. Наблюдаются мелкоразмашистый тремор пальцев вытянутых рук, нарушения координации движений, зрения, затруднения речи. На 2—3-и сутки после отмены бензодиазепинов возможны фибриллярные подергивания мышц лица и конечностей. Кожные покровы бледны. Зрачки широкие, вялореагирующие на свет. Выражен мелкий горизонтальный нистагм при крайних отведениях глазных яблок.

M.Lader (1983) выделяет три группы симптомов при отмене бензодиазепинов: психические, соматические, расстройства восприятия. К последним он относит парестезии, светобоязнь, гиперакузию, обонятельную и тактильную гиперчувствительность, чувство жара и холода.

После отмены бензодиазепинов, так же как и после отмены барбитуратов, могут наблюдаться судорожные припадки и психозы, развивающиеся в основном по типу делирия. Y.L.Mackinnen, W.A.Packer (1982) указывают на возможность развития в абстиненции параноидных психозов с галлюцинациями. B.Wolf, R.Grohmann и соавт. (1988) выделяют четыре типа психозов при отмене бензодиазепинов: делириозный синдром с субступором и ажитацией; шизофреноподобный параноидно-галлюцинаторный синдром; тревожно-депрессивный синдром; психоз, при котором на первый план выступают причудливые ощущения изменений тела и явления деперсонализации.

Продолжительность абстинентного синдрома после отмены бензодиазепинов — до 2—3 нед, иногда 1 мес. В отдельных случаях абстинентный синдром после отмены бензодиазепинов может продолжаться от 3 до 6 мес.

Кроме производных бензодиазепинов, для наркотизации применяются транквилизаторы и других химических групп. К их числу относятся мепробамат (принадлежащий группе карбаминовых эфиров замещенного пропандиола) и триоксазин. Фармакологическое действие этих препаратов сходно с действием производных бензодиазепинов. Они вызывают психическую релаксацию, уменьшают напряженность и в то же время не вызывают сонливости и заторможенности. С наркогенной целью принимаются в дозах, значительно превышающих терапевтические. Способ приема — только внутрь. Эффект наступает спустя 30—40 мин. Вначале появляются ощущения изменения своего состояния, расслабленности в теле, чувство опьянения, сопровождающееся повышением активности и настроения. Возникает желание что-либо делать, общаться с окружающими. Такое состояние удерживается в течение 5—7 ч, после чего отмечается неглубокая астения с сонливостью и двигательной заторможенностью. Внешний вид больных напоминает таковой при алкогольном опьянении: лицо гиперемировано, глаза с характерным блеском, зрачки расширены; наблюдаются дизартрия и расстройство координации. Психотическая симптоматика обычно не выражена.

Последствия длительного злоупотребления транквилизаторами. В этих случаях, так же как и при злоупотреблении барбитуратами и другими снотворными, формируется своеобразный дефект личности, напоминающий органический с изменением всей структуры личности. У больных наблюдаются интеллектуально-мнестические нарушения. Лицо становится маскообразным, мимика бедной. Замедлена речь и все движения. Нарастает вялость. Наблюдаются черствость, грубость, эгоистичность, жестокость по отношению к близким. Нарушаются нравственные и этические нормы поведения. Резко падает работоспособность. Больные становятся непригодными к работе, связанной с умственной и физической нагрузкой.

Психостимуляторы — это препараты, которые возбуждающе действуют на ЦНС. У здоровых лиц они устраняют чувство усталости, вызывают стремление к деятельности, создают субъективное ощущение бодрости, ясности ума и сообразительности, легкости движений, уверенности в своих силах и способностях.

К группе психостимуляторов, обладающих наркогенностью, относятся амфетамин, кустарные препараты эфедрина и эфедринсодержащих смесей, кокаин и кофеин.

Механизм действия. К патогенетическим механизмам формирования наркомании, обусловленной злоупотреблением психостимуляторами, относятся изменения функций нейрохимических систем мозга — дофаминергической, норэпинефринергической и серотонинергической. Психостимуляторы ингибируют обратный захват дофамина и норадреналина в нейроны. Преобладающим влиянием психостимуляторов на серотонинергическую систему является ее торможение, сопряженное с блокированием обратного захвата. Они уменьшают также концентрацию серотонина и его метаболитов в биологических жидкостях.

Амфетаминовая наркомания

Сульфат амфетамина, известный у нас под названием фенамин, был синтезирован в 1887 г. В 1937 г. этот препарат стал использоваться в медицинской практике для лечения нарколепсии и постэнцефалитического паркинсонизма, а также в качестве стимулятора при астенических и астеноапатических состояниях. Предметом злоупотребления он стал в конце 40-х — начале 50-х годов в первую очередь среди подростков и юношей. Злоупотребление амфетамином быстро распространилось и приобрело характер эпидемии сначала в Японии, затем в США, откуда перекинулось в Европу. В 70-х годах злоупотребление амфетамином в западных странах пошло на убыль, но с конца 80-х — начала 90-х годов стало вновь возрастать.

Амфетамин принимают внутрь и вводят внутривенно.

Клинические проявления. Острая интоксикация амфетамином вызывает приподнятое настроение, ощущение физической бодрости и ясности мышления (ускорение ассоциативных процессов), стремление к деятельности, иногда болтливость и излишнюю суетливость.

А.Е.Личко и В.С.Битенский (1991) описывают 2 фазы острой интоксикации при внутривенном введении амфетамина. По аналогии с некоторыми другими наркоманиями, это "приход" и собственно эйфория, при которой повышенный психический тонус может сочетаться с взбудораженностью, тревожностью, настороженностью, подозрительностью. Это состояние имеет сходство с гипоманиакальным или смешанным состоянием, наблюдающимся при шизоаффективных психозах.

При регулярном употреблении амфетамина стимулирующее действие препарата исчезает и для получения приятных ощущений больные вынуждены повышать его дозу. Толерантность увеличивается после первых недель систематического приема амфетамина. Постепенно больные начинают вводить стимулятор несколько раз в течение дня. При введении больших доз, особенно внутривенно, могут возникать обманы восприятия — зрительные и слуховые. Тем не менее это не является препятствием для наращивания доз. На высоте интоксикации может развиться острый бред с идеями отно-

шения и преследования. Психотические эпизоды могут сопровождаться особыми экстатическими состояниями с изменением течения времени и деперсонализацией. Больные чувствуют себя бесплотными, парящими существами. Продолжительность психозов от нескольких дней до 2—3 нед. Возобновление приема стимуляторов может привести к рецидивам психоза.

Острая интоксикация сопровождается соматическими и неврологическими нарушениями. Наиболее характерны расширение зрачков с их вялой реакцией на свет, мышечные подергивания, стереотипные движения губ и языка. Наблюдаются тахикардия, иногда экстрасистолия, повышение АД, бледность лица, сухость во рту. Постинтоксикационное состояние характеризуется угнетенным настроением, дисфорией, вялостью, разбитостью, головными болями, иногда тревогой и выраженным влечением к повторению наркотизации.

При редком эпизодическом употреблении амфетамина в терапевтических дозах зависимость может не сформироваться. Однако при повторных приемах и особенно при внутривенном введении психическая зависимость возникает очень быстро. Постинтоксикационное состояние, которое сменяет стимулирующий эффект, способствует стремлению к употреблению наркотика. При длительном постоянном употреблении амфетамина развивается физическая зависимость.

Внезапный перерыв в употреблении наркотика приводит к развитию абстинентного синдрома, который характеризуется усталостью, ощущением разбитости, повышенной сонливостью днем и бессонницей ночью, понижением и неустойчивостью АД. В одних случаях возникают выраженные астенические и астенодепрессивные состояния, иногда сопровождающиеся идеями самообвинения и даже суицидальными попытками, в других преобладают раздражительность, злобность, истерические реакции со склонностью к аутоагрессии. Продолжительность синдрома отмены до 2—3 нед. Некоторые авторы рассматривают абстинентный синдром при злоупотреблении амфетамином как затянувшееся постинтоксикационное состояние. При отнятии стимуляторов могут наблюдаться психозы в виде помрачения сознания по типу делириозного с речевым и двигательным возбуждением. Описаны также хронические амфетаминовые психозы, продолжающиеся от 2—3 нед до нескольких месяцев.

Амфетамин резко подавляет аппетит и потребность во сне. Это особенно сказывается при его длительном применении. Хроническая интоксикация приводит к общему истощению, резкому снижению массы тела, вегетососудистым нарушениям, а также к патологическому развитию личности.

Последние несколько лет в разных странах, в том числе и в России, стал широко использоваться препарат, известный под названием "развлекательного" наркотика, — *экстази.* Он представляет собой 3,4-метилендиоксиметамфетамин (МДМА), синтезированный 80 лет назад, но лишь недавно получивший распространение в качестве нелегального наркотика.

Американские авторы относят экстази к галлюциногенам, поскольку этот препарат может вызывать галлюцинации. Однако основным для него является психостимулирующий эффект. Галлюцинации же могут возникать при употреблении больших доз и других психостимуляторов.

Экстази употребляется в таблетках обычно молодыми людьми на дискотеках и других танцевальных вечеринках. После приема таблетки они испытывают необычное состояние подъема, могут танцевать всю ночь без отдыха. Существует несколько вариантов этих таблеток, различающихся по силе стимулирующего действия (причем один из вариантов вызывает седативный эффект).

По описанию больных экстази оказывает двухэтапное действие: вначале возникает ощущение всеобщего братства, единения, интимной близости, любви к людям, особого блаженства, счастья, восторга. Продолжается этот период 20—30 мин. Затем наступает истинно стимулирующий эффект: жажда деятельности, желание танцевать, двигаться. Наблюдаются иллюзорные обманы, визуализация представлений, сексуальное возбуждение. "Мозг как бы затуманен", мысли текут непрерывно, их невозможно остановить. По окончании действия — слабость, вялость, сонливость, подавленное настроение, трудность сконцентрироваться, мышечные боли.

При регулярном употреблении экстази увеличивается толерантность к нему. Сначала таблетки употребляют 3—4 раза в неделю и после регулярного приема — ежедневно. В это время употребление препарата уже не вызывает эйфорию. При употреблении наркотика появляются страх, раздражительность, неуравновешенность, неадекватные реакции, рассеянность внимания.

Зрительные галлюцинации и иллюзии, по данным S.J.Perontka и соавт. (1988), наблюдаются в 20 % случаев. Описаны также панические атаки [Pallanti S. et al., 1992; McGuire P.K., Cope H., 1994], состояние тревоги и депрессии, параноидные психозы [Series H. et al., 1994].

Наркоманы считают экстази безопасным наркотиком. Однако описаны достаточно тяжелые и выраженные токсические эффекты при его употреблении: повреждения паренхимы печени, изменения в миокарде, дегенерации серотонинергических нервных окончаний, гипертермия с последующим "тепловым ударом" и смертельным исходом. Приведен случай кровоизлияния в мозг через 36 ч после употребления экстази [Manchauda S., Connolly M.S., 1994]. A.R.Green, A.J. Gross и G.M.Goodwin (1995) указывают на возможность внезапной смерти после его приема.

Злоупотребление кустарными препаратами эфедрина и эфедринсодержащими смесями

Эфедрин является алкалоидом, содержащимся в различных видах травы эфедры, оказывает возбуждающее действие на ЦНС. В медицине применяется в виде эфедрина гидрохлорида. Выпускается в виде таблеток, 1—5 % раствора в качестве глазных капель, 2—3 % раствора — в качестве капель в нос. Входит также в состав различных медицинских композитных препаратов: раствора "солутан", мази "сунареф", раствора "бронхолитин", таблеток "теофедрин" и "антасман", аэрозоля "эфитин" и др.

Указания на возможность формирования токсикомании при хроническом использовании эфедрина появились около 30 лет назад. Вначале с наркотической целью использовался чистый эфедрин — преимущественно 2—3 % раствор, применяемый в виде капель в нос, и таблетки чистого эфедрина. Описания этой формы зависимости можно найти в работах отечественных и зарубежных авторов [Соцевич Г.Н., Даен И.Б., 1968; Цауне М.К. и др., 1981; Procop H.O., 1969; Hyland H., 1973; Roxanas M.G., Speling J., 1977; Morgan J., Kadon D., 1978; Jain C et al., 1979; Otto K.K., Nause R., 1980].

В конце 70-х — начале 80-х годов с наркотической целью стал применяться препарат, приготовленный кустарным способом из эфедрина и эфедринсодержащих смесей путем обработки их перманганатом калия и уксусным ангидридом и вызывающий по сравнению с чистым эфедрином более выраженный наркогенный эффект. Этот препарат, представляющий собой продукт окисления эфедрина, по своему строению оказался близким к эфедрону, синтезированному еще в начале XX в. [Schmidt E., 1911; Ebergard P., 1915], но содержащим ряд примесей в виде побочных продуктов окисления эфедрина и балластных веществ, сопутствующих синтезу. В 1985 г. под названием "эфедрон" (на жаргоне наркоманов — "джеф", "мулька", "марцефаль") этот препарат был включен в список наркотиков, т.е. признан нарко-

тическим. Из медицинских препаратов эфедрина (солутан, сунареф, бронхолитин) кустарным способом получают также сильное наркотическое вещество — метамфетамин (на жаргоне наркоманов— "винт", "ширка"), близкое по химической структуре к первитину, хотя и не идентичное ему. Поэтому было бы правильнее называть получаемое описанным способом вещество "самодельным первитином", или так называемым первитином, но для краткости оставим наименование — ***первитин***.

Как известно, чистый первитин был синтезирован в 1938 г. и длительное время применялся в качестве лечебного средства при депрессивных состояниях, нарколепсии, для повышения физической и умственной работоспособности, но в 1972 г. после выявления его токсических свойств и возможности формирования зависимости он был снят с производства. Самодельный первитин и эфедрон относятся к группе симпатомиметических аминов (амфетаминов) и являются сильными психостимуляторами.

Эфедрон принимают внутрь или вводят внутривенно. Первитин вводят только внутривенно. Эфедрон больные обычно употребляют группами по 5—7 человек и более. Первитин чаще употребляется в одиночестве или небольшими группами, участники которых сразу же после введения наркотика стараются уединиться.

Клинические проявления. При употреблении эфедрона внутрь эйфория развивается через 10—15 мин, сопровождаясь своеобразными психосенсорными расстройствами: чувством необычной легкости тела, ощущением "роста", "шевеления" волос на голове; становится очень приятно причесываться. Повышается настроение, появляется безудержная болтливость. Опьянение эфедроном сопровождается сухостью во рту, иногда сердцебиением. Исчезает аппетит, пропадает сон, наблюдается задержка мочеиспускания. Состояние интоксикации длится 6—8 ч.

При внутривенном введении как эфедрона, так и первитина больные, подобно опиоманам, различают 2 последовательно сменяющие друг друга фазы интоксикации.

Первая фаза ("приход" — на жаргоне наркоманов) при введении эфедрона описывается больными как ощущение поднимающейся вверх от рук и ног расслабляющей волны. При этом наблюдаются деперсонализационные расстройства: появляется чувство потери собственной массы, ощущение, что тело становится необычно легким, невесомым. В дальнейшем повышается настроение, больные становятся веселыми, благодушными, им легче дышать, все волновавшие их до наркотизации проблемы уходят на второй план. Преобладают положительные эмоции. Появляется уверенность в себе, в своих силах. Первая фаза эфедроновой интоксикации длится обычно 5—10 мин, в редких случаях 15—20 мин.

При введении первитина деперсонализационные расстройства в первой фазе интоксикации выражены в значительно большей степени. Сразу же после введения наркотика "на игле" возникает ощущение нескольких волн, следующих друг за другом. Эти волны характеризуются больными как "поднимающие", "спиралевидные". Одновременно ощущается приятный "запах свежести" (запах фиалок или запах яблок). Чувство особой легкости тела достигает крайней степени выраженности, появляется ощущение потери своего физического "Я", "растворения вовне, в окружающем пространстве". Любое резкое изменение положения тела (подъем со стула, резкий поворот туловища) приводит к появлению новой "волны". Преобладание положительных эмоций в этот период достигает максимальной степени выраженности. Характеризуя свое состояние, больные описывают его, как "ошеломление", "восторг", "необычное счастье". При употреблении первитина пер-

вая фаза интоксикации длится значительно дольше, чем при употреблении эфедрона, — до 2—2,5 ч.

В первой фазе интоксикации, как эфедроновой, так и первитиновой, больные лежат или сидят в расслабленной позе, стараясь создать в окружающей обстановке максимальную звуко- и светоизоляцию: зашторивают окна, закрывают двери, выключают телевизор и радиоприемник, приглушают искусственное освещение. Внимание больных сконцентрировано в основном на их собственных ощущениях. Очень часто для создания фона больные включают тихую мелодичную музыку. Во второй фазе проявляется собственно стимулирующий эффект ("кайф" — на жаргоне наркоманов). При эфедроновом опьянении наблюдается двигательное и речевое возбуждение. Субъективно больные ощущают прилив сил, энергии. У них появляется желание реализовать свою энергию в действии, кажется, что все преграды преодолимы, ускоряется процесс мышления, наблюдается быстрая смена ассоциаций. Это состояние напоминает маниакальное. Обращает на себя внимание повышенная болтливость, сопровождающаяся наплывом мыслей, неустойчивостью внимания. Больные часто говорят, не слушая друг Друга.

При употреблении первитина, помимо ускоренного темпа мышления, обнаруживается склонность к абстрактным рассуждениям, обдумыванию философских вопросов, размышлениям о добре и зле. Доставляют удовольствие правильно построенные фразы, точные формулировки, четкость и ясность изложения мыслей. Неустойчивость внимания, характерная для второй фазы интоксикации, проявляется в частой смене тем беседы, недослушивании ответа на заданный вопрос и пр.

В состоянии наркотической интоксикации во второй фазе больные беспокойны, суетливы, не могут усидеть на одном месте, постоянно меняют положение тела, совершают много лишних движений.

Стремление к деятельности, прилив энергии и сил характерны для второй фазы интоксикации как при эфедроновом, так и при первитиновом опьянении. Но при употреблении эфедрона эта деятельность чаще реализуется в обыденных действиях: уборка квартиры, стирка белья, ремонт бытовой техники (который обычно чаще заканчивается на стадии ее разборки) и пр. В отдельных случаях больные играют подолгу на музыкальных инструментах. При употреблении первитина больные, помимо обыденной деятельности, стремятся заниматься "творчеством". В состоянии наркотической интоксикации они начинают сочинять стихи или прозу, музыку, рисовать. Склонные к техническим наукам собирают различные металлические детали с целью создать "замечательные" машины. Все это сопровождается ощущением счастья, озарения. Объективно же вся "деятельность" больных в период интоксикации носит непродуктивный, однообразный, псевдотворческий характер. Они оставляют картину недописанной, стихи и прозу незаконченными, детали для будущих "замечательных" изобретений накапливаются бесполезным хламом, разобранные аппараты не собираются и т.д.

Нередко наблюдаются бредоподобные расстройства, напоминающие идеи особого могущества: больным кажется, что они могут предугадать различные события, телефонные звонки, приход приятелей, их последующие действия, могут прочитать мысли, угадать желания каждого человека.

Общим для обоих описываемых наркотиков является сексуальное возбуждение в период опьянения. Поэтому нередко наркотизация осуществляется попарно у мужчины и женщины.

Некоторые больные верят, что кустарный первитин обладает "божест-

венным" действием, превращая их в "сверхлюдей". Среди наркоманов существует также мнение, что можно приготовить наркотики разного действия: "сексуальный", "интеллектуальный", "творческий".

Через 6—8 ч после окончания второй фазы эфедроновой интоксикации и через 12—16 ч после окончания второй фазы первитиновой интоксикации у больных развивается постинтоксикационное состояние, сходное по своей структуре и характеризующееся сниженным фоном настроения с дисфорией, резко выраженной слабостью, вялостью, сонливостью. После продолжительного сна состояние больных нормализуется.

Примерно в $^1/_3$ случаев у больных, злоупотребляющих самодельными психостимуляторами, наблюдаются интоксикационные психозы, которые развиваются при приеме больших доз психостимуляторов на высоте их действия. Эти состояния обычно проходят без лечения после прекращения интоксикации. Длительность их обычно составляет 3—4 ч при употреблении эфедрона и 8—10 ч при употреблении первитина. Но в отдельных случаях могут наблюдаться и затяжные психозы, продолжающиеся 1 мес и более и требующие терапевтического вмешательства.

Психотические расстройства чаще всего развиваются в форме острого или рудиментарного параноида, в структуре которого наблюдается бред преследования, особого значения, вербальные и зрительные галлюцинации. Возникают они обычно после многодневной наркотизации, сопровождающейся бессонницей, когда дозы употребляемых наркотиков доходят до максимальной переносимости. После очередной инъекции вместо эйфорически-приподнятого настроения появляются необъяснимый страх, тревога, ощущение, что вокруг что-то происходит, нарастает напряжение (на жаргоне наркоманов это состояние обозначается как "измена катит"). Фабула психотических переживаний имеет два варианта: первый — когда угроза исходит от ближайшего окружения (приятели-наркоманы, случайные знакомые); второй основывается на реальных опасениях больных, что они могут быть задержаны милицией за употребление наркотиков. В редких случаях наблюдаются психотические расстройства, напоминающие маниакально-бредовые состояния.

При острой интоксикации кустарными психостимуляторами наблюдаются повышение АД, акрогипергидроз, тошнота, иногда рвота, задержка мочи, отсутствие аппетита, бледность кожных покровов, сухость слизистых оболочек, тахикардия, иногда синусовая аритмия, экстрасистолия, гипертермические реакции. В неврологическом статусе отмечаются мидриаз, красный стойкий дермографизм, отсутствие или ослабление реакции зрачков на свет, недостаточность конвергенции, горизонтальный мелкоразмашистый нистагм, диффузная мышечная гипотония, снижение или отсутствие сухожильных и периостальных рефлексов. Наблюдаются также статическая атаксия, промахивание и элементы гиперметрии при выполнении координаторных проб, интенционный тремор.

Эфедроновая и первитиновая наркомании развиваются чаще всего в молодом возрасте. Н.Е.Кулагина (1992) выделяет 3 варианта ее формирования: 1) препарат является первым и единственным наркотиком; 2) больные начинают злоупотреблять самодельными психостимуляторами на фоне сформированной опийной наркомании; 3) эфедроном или первитином начинают злоупотреблять лица, имеющие опыт употребления препаратов конопли или других психоактивных веществ без синдрома зависимости.

Длительность периода эпизодического злоупотребления эфедроном —

от 1—2 нед до 6 мес (обычно 2—4 мес). Средние сроки формирования психической зависимости — 3—4 нед. При злоупотреблении первитином срок формирования психической зависимости — 3—4 дня. В значительном числе случаев уже после первого введения наркотика у больных формируется психическая зависимость и начинается его регулярное употребление (этап эпизодического употребления практически отсутствует).

Толерантность к эфедрону в начале наркотизации определяется дозами от 2 до 5 мл (в среднем 4 мл в сутки внутривенно)[1]. В процессе наркотизации суточная доза стремительно растет вследствие увеличения разовых доз и частоты введения препарата. На фоне интоксикации появляется вторичное влечение к наркотику, что приводит к сокращению промежутков времени между инъекциями, желанию употребить все количество имеющегося в запасе препарата. Вначале эфедрон вводится 5—6 раз в сутки, в дальнейшем интервалы между инъекциями сокращаются до 1—2 ч, иногда до 30—40 мин. Суточная толерантность увеличивается и достигает 100—200 мл, а в отдельных случаях — 150 мл эфедрона.

При употреблении самодельного первитина наблюдается медленный рост толерантности. Первоначальная его доза составляет примерно 0,7 мл препарата при двукратном введении. В дальнейшем разовые дозы повышаются в среднем до 3 мл, наркотик вводится 2—3 раза в сутки, в единичных случаях 5 раз в сутки. Суточная доза первитина составляет в среднем 7 мл, иногда 9 мл, в редких случаях больше.

Наблюдается 2 типа течения наркоманий, обусловленных злоупотреблением самодельными психостимуляторами — циклический и непрерывный.

Циклический тип наркомании устанавливается обычно сразу после начала наркотизации. Больные вводят наркотик круглосуточно в течение нескольких дней, затем наступает "отдых", после которого цикл наркотизации повторяется. Во время цикла наркотизации у больных полностью отсутствует аппетит, нарушается сон, отмечается задержка мочеиспускания. Количество дней наркотизации и дней отдыха индивидуально. В среднем цикл наркотизации при внутривенном введении эфедрона продолжается от 2 до 7, иногда 10 сут с перерывом 5—7 дней; к концу цикла возникает и постепенно прогрессирует физическое и психическое истощение, на фоне которого появляется отвращение к наркотику. После прекращения его употребления наблюдается постинтоксикационное состояние ("отход" — на жаргоне наркоманов). Для снятия постинтоксикационных явлений и облегчения засыпания больные часто прибегают к употреблению седативно-снотворных препаратов в небольших количествах (например, 2—3 таблетки диазепама, 40—50 капель валокордина, 4—6 мл диазепама внутривенно, 1—2 таблетки фенобарбитала) или к приему небольшого количества алкоголя. Фаза "отдыха" длится в среднем 3—4 дня. В этот период у больных отмечаются выраженная сонливость, повышенный аппетит (они встают для приема пищи даже ночью). На попытки родственников наладить в этот период контакт с больным последние отвечают бурными дисфорическими реакциями.

[1] Дозу наркотика в этих случаях определить трудно, так как неизвестна концентрация раствора. Больные определяют дозу в миллилитрах раствора, концентрация которого различается в зависимости от того, покупал ли пациент наркотик или готовил сам. Имеют значение умение готовить раствор нужной концентрации, способ его очистки и пр.

Непрерывное употребление наркотиков характеризуется их ежедневным введением в дневные часы. Чаще этот тип развития болезни наблюдается при первитиновой наркомании, но встречается и при эфедроновой. На начальном этапе наркотизации у этих больных, так же как и у употребляющих наркотики циклически, наблюдается отсутствие сна и аппетита, что побуждает их прибегать к употреблению седативно-снотворных препаратов. В дальнейшем наступает адаптация к наркотику, появляется аппетит, восстанавливается ночной сон. При непрерывном употреблении первитина отмечается наиболее медленный рост толерантности.

Иногда наблюдается переход циклического типа течения в непрерывный, но обратного перехода не бывает.

Физическая зависимость к эфедрону формируется обычно через 6—12 нед регулярной наркотизации. При употреблении самодельного первитина физическая зависимость формируется в более сжатые сроки — через 2—3 нед регулярной наркотизации.

Первые проявления абстинентного синдрома возникают через 6—12 ч после окончания второй фазы эфедроновой интоксикации и через 18—20 ч после окончания второй фазы первитиновой интоксикации.

При циклическом варианте употребления обоих наркотиков абстинентный синдром характеризуется наличием трех групп расстройств — нарушениями сна, аффективными расстройствами и астеническими явлениями. Вначале возникают чувство усталости, слабость, мышечная вялость. Снижается настроение, появляется чувство физического и психического дискомфорта. Больные чувствуют себя разбитыми, крайне переутомленными. В первые дни отмечаются сонливость днем и ночью, резчайшая слабость, снижается АД и возможны ортостатические коллапсы. Большую часть времени больные проводят в постели, у них замедляется темп мышления, им трудно отвечать на вопросы, они засыпают во время беседы с врачом. Аффективные нарушения в большей степени выражены при первитиновой наркомании, могут сопровождаться самоупреками, тоской, суицидальными мыслями. Возможны суицидальные попытки. Продолжительность острого абстинентного синдрома при эфедроновой наркомании — 4—5 сут, при первитиновой — 5—7 сут. При непрерывном варианте течения наркоманий, вызванных употреблением самодельных психостимуляторов, к вышеописанным нарушениям присоединяются алгические расстройства в виде болей в позвоночнике, крупных суставах (чаще в коленных и голеностопных), а также вегетативные нарушения (насморк, заложенность носа, слезотечение, головная боль, головокружение). При непрерывном приеме наркотиков длительность абстинентного синдрома несколько большая, чем при циклическом: до 7 дней при эфедроновой наркомании, до 21 дня при первитиновой.

По миновании острых абстинентных расстройств на первый план выступают аффективные нарушения: либо в виде вялоапатической депрессии, либо в виде выраженной дисфории. Кроме того, достаточно выражены и расстройства сна (бессонница или поверхностный сон с частыми пробуждениями).

Со временем оба препарата перестают вызывать эйфорию, устраняя только вялость, слабость и плохое настроение.

Последствия длительного злоупотребления самодельными психостимуляторами. У больных, злоупотребляющих самодельными психостимуляторами, быстро развиваются изменения личности, которые проявляются психопатоподобными расстройствами, выраженным морально-этическим снижением, эмоциональным огрубением, падением трудоспособности. Быстро

нарастают явления социальной деградации: больные оставляют работу, не учатся, круг их интересов ограничивается наркотиками, а круг общения — наркоманами. Постепенно нарастает интеллектуально-мнестическое снижение.

Больные, злоупотребляющие эфедроном и первитином, обычно истощены, у них запавшие глаза с нездоровым блеском, кожные покровы бледные с сероватым оттенком, на месте царапин — множественные абсцессы или гиперпигментация, в местах инъекций — резко пигментированные "дорожки" по ходу вен с характерным розовато-фиолетовым оттенком.

Кокаиновая наркомания

Кокаин является алкалоидом. По химическому составу это эфир бензойной кислоты, а по своим фармакологическим свойствам он относится к сильным стимуляторам ЦНС, что и определяет его наркогенность.

Кокаин первоначально был выделен из листьев кустарника Erythroxylon Coca — растения, область природного распространения которого сосредоточена в Южной Америке (в основном в Боливии и Перу). Жевание листьев коки, как и употребление чая листьев коки в качестве легкого стимулирующего средства, поднимающего настроение и хорошо снимающего усталость, было распространено среди коренного населения латиноамериканских стран. Поскольку листья коки содержат сравнительно малое количество чистого алкалоида, а в процессе жевания идет медленная и неполная экстракция активного вещества, его постепенное всасывание в небольших количествах и достаточно быстрое разрушение в печени, то употребление их в указанном виде никогда не являлось серьезной общественной проблемой здравоохранения в Латинской Америке.

История злоупотребления кокаином, т.е. собственно кокаинизма, начинается со второй половины XIX в., когда немецкий химик A.Niemann впервые в 1859—1860 гг. выделил чистый алкалоид из листьев коки и дал ему название "кокаин". В последующие 30 лет гидрохлорид кокаина получил достаточно широкое медицинское распространение, став как бы панацеей от многих заболеваний, вплоть до туберкулеза. Это объяснялось прежде всего его сильным стимулирующим действием на ЦНС и способностью в связи с этим поднимать настроение, улучшать физический тонус, снимать усталость, т.е. давать выраженное симптоматическое улучшение при различных соматических и психических заболеваниях. Не случайно З.Фрейд стал применять кокаин для лечения пограничных нервно-психических расстройств. Кроме того, кокаин практически был первым эффективным локальным анестетиком. Но уже к концу XIX в. накопилось достаточно фактов, свидетельствующих о том, что лечебное применение кокаина вызывает привыкание к нему и имеет серьезные последствия для здоровья. Кроме того, кокаин стал использоваться в определенных кругах как средство "отдыха" и "проведения досуга". Поэтому уже в 1914 г. кокаин по законодательным актам был приравнен к морфину и героину и стал официально считаться наркотиком.

Показатели злоупотребления кокаином в мире в течение последних десятилетий колеблются, то увеличиваясь, то уменьшаясь. В частности, в середине XX в. отмечался достаточно низкий и относительно стабильный уровень потребления кокаина. Отчасти это было связано с тем, что в это время во многих странах наблюдалась волна злоупотребления новыми наркотиками со стимулирующими свойствами — синтетическими психостимуляторами амфетаминового ряда. Последняя волна кокаиновой наркомании возникла в начале 70-х годов, а к середине 80-х годов ее распространенность достигла уровня эпидемии, особенно в регионах Северной и Южной Аме-

рики. Кокаиновая наркомания стала серьезной медицинской и социальной проблемой для многих стран мира. Это связано с резким увеличением доступности кокаина в результате усиленного расширения плантаций коки, активизацией межгосударственного транспорта наркотика и появлением новых форм и способов его потребления.

Одним из новых способов потребления кокаина стала ингаляция паров чистого алкалоида кокаина (так называемого "свободного основания") в процессе его курения. Препарат для курения, получивший название "крэк", готовится из гидрохлорида кокаина. Впервые его использование было зарегистрировано в 1974 г. в США, а начиная с 1980 г., особенно к 1984 г., потребление "крэка" широко распространилось на всей территории США [Siegel R.K., 1982; Ansley H., 1992], в это же время подобные случаи появились в Канаде, некоторых европейских странах, а также в Австралии [Arif A., 1987]. Другим способом является курение кока-пасты — промежуточного продукта, получаемого при изготовлении гидрохлорида кокаина. Число подобных случаев стало быстро увеличиваться и к началу 80-х годов в некоторых странах Латинской Америки достигло эпидемического уровня, особенно в Боливии, Колумбии и Перу.

Достаточно распространенным способом злоупотребления кокаином, особенно в некоторых странах (например, в районах Анд Южной Америки), является жевание листьев коки.

Поскольку свойства препарата и способ его введения в организм во многом определяют клинические проявления кокаиновой наркомании, остановимся на них более подробно.

Гидрохлорид кокаина. Этот препарат является наиболее употребимым. Он представляет собой белый без запаха порошок, напоминающий по виду кристальный, прозрачный снег. Основной способ применения — нюхание или вдыхание, при этом кокаин довольно быстро всасывается через слизистую оболочку носа и попадает с током крови наиболее коротким путем в мозг. Распространяемый на черном рынке так называемый уличный кокаин содержит от 12 до 75 % гидрохлорида кокаина. Среди дополнительных составляющих "уличного" кокаина используются фенциклидин, героин, местные анестетики (новокаин, лидокаин), стимуляторы ЦНС (кофеин, амфетамин) или неактивные вещества (лактоза, маннитол). Последние 3 группы наиболее часто.

Гидрохлорид кокаина вводят также внутривенно, однако редко, поскольку время его действия при таком способе употребления очень незначительно. Чаще отмечается применение кокаина в инъекциях в комбинации с героином, но в целом инъекционный способ в настоящее время распространен незначительно.

Алкалоидный кокаин ("свободное основание", "основание", "крэк") является алкалоидом кокаина — бензоилметиленгонином. Он готовится из гидрохлорида кокаина и отличается от него более низкой точкой плавления и соответственно легкостью испарения, что позволяет вдыхать препарат при курении. Обычно для этой цели используется трубка, редко — сигареты. В процессе ингаляции активная субстанция абсорбируется через легочные капилляры и очень быстро попадает в кровь и ткани мозга. В настоящее время находит все более широкое распространение.

Кока-паста. Вещество выглядит как порошок, цвет которого варьирует от белого до коричневого. Кока-паста является первым промежуточным продуктом при обработке листьев коки в процессе получения гидрохлорида кокаина. Содержит от 40 до 91 % кокаина (в виде сульфата кокаина и его алкалоидов), а также ряд других алкалоидов и веществ (никотин, метанол и т.д.), находящихся в листьях кокки. Кока-паста, применяемая для курения, обычно смешивается с табаком и препара-

тами конопли. Курение кока-пасты распространено в основном среди коренных жителей стран Южной Америки и Карибского бассейна.

Листья коки. Они содержат 0,5—1,5 % алкалоида кокаина. Употребляются путем жевания. Кусочки листьев коки, часто с добавлением извести, помещаются за щеку, что обеспечивает медленную абсорбцию кокаина через слизистую оболочку щеки и частично через желудочно-кишечный тракт. Поэтому достигаемый уровень активного вещества в кровяном русле сравнительно низкий, риск возникновения зависимости и негативных медико-социальных последствий при таком способе употребления кокаина невелик.

Клинические проявления. Физиологические и поведенческие изменения (эйфория, повышение АД и др.) начинаются через 2 мин после внутривенного введения кокаина и достигают своего пика в течение 5—10 мин. При интраназальном способе применения действие начинается через 5—10 мин и пик наблюдается в пределах 15—20 мин. В течение приблизительно 30 мин эффекты постепенно исчезают. В случаях использования "крэка" сроки начала действия сравнимы с таковыми при внутривенном введении кокаина.

Следует заметить, что период полужизни кокаина в плазме крови составляет 30 мин. Таким образом, клинические проявления его действия исчезают раньше, чем существенно падает его содержание в крови. Вероятно, с этим связан феномен острой толерантности к психическим эффектам кокаина.

В период "кокаиновых эпизодов" наблюдается практически непрерывное употребление кокаина, ибо он вводится в среднем с 15-минутным интервалом (соответствующим времени достижения "пикового" эффекта). Это сопровождается частыми изменениями настроения больного, которые соответствуют "стиранию" или "уходу" эффекта от предыдущей дозы и появлению положительного эффекта от новой дозы. При этом больные должны вводить прогрессивно увеличивающиеся дозы для достижения прежнего "пикового" эффекта. Этого не наблюдается только в самой начальной стадии заболевания, когда чувствительность к кокаину при повторных дозах возрастает. Кокаиновая эйфория связана с абсолютным уровнем кокаина в крови меньше, чем со скоростью, выраженностью и направлением изменений этого уровня.

Эффекты острой кокаиновой интоксикации во многом напоминают таковые при употреблении амфетаминов, т.е. отражают его стимулирующее действие на ЦНС. Наблюдаются подъем настроения, ощущение своих повышенных возможностей, расторможенность, многоречивость, гиперактивность. При более выраженном кокаиновом опьянении состояние можно расценивать как маниакальноподобное: отмечается нарушение суждений, грандиозность планов, импульсивность, безответственность, "швыряние" деньгами, гиперсексуальность, резкая переоценка собственной личности и своих возможностей, компульсивные повторяющиеся действия, нередко бывает выраженное психомоторное возбуждение. В таких состояниях больные могут, с одной стороны, совершать различные криминальные действия, а с другой — могут сами получать различные физические травмы (например, в связи с несчастными случаями). При употреблении слишком больших доз или при чересчур длительном эпизоде эйфория может сочетаться с тревогой и раздражительностью, а также со страхом неминуемой смерти от приема препарата. Иногда это состояние напоминает панические реакции [Rosen M.J., Kosten Th., 1992].

При употреблении высоких доз могут развиваться психотические расстройства. Психотическое опьянение характеризуется страхом, тревогой, растерянностью, эпизодическими слуховыми, зрительными и тактильными галлюцинациями. Встречаются и психозы, которые известны как кокаиновый делирий, кокаиновый онейроид (сравнительно редко), кокаиновый параноид. Кокаиновый психоз обычно носит транзиторный характер и исчезает по окончании эпизода, часто вслед за ночным сном. Иногда могут наблюдаться психотические эпизоды, длящиеся несколько дней и более. При затяжных кокаиновых параноидах их следует дифференцировать от эндогенного психического заболевания, провоцированного употреблением кокаина.

Обычно период эйфории, за исключением тех случаев, когда наркотический эпизод исключительно короткий или доза кокаина очень низкая, сменяется второй фазой кокаиновой интоксикации, так называемой посткокаиновой дисфорией. Эйфория сменяется тревогой, разбитостью, раздражительностью, апатией, депрессивным аффектом. Этот дисфорический статус обычно ведет к повторному введению препарата и, таким образом, к продолжению эпизода. Если же пациент вынужден прекратить употребление кокаина в связи с отсутствием источника его получения или денег или возникает тяжелое состояние острой толерантности (при котором даже прием высоких доз не оказывает выраженного эффекта), дисфория углубляется во всех своих проявлениях, достигая степени посткокаиновой дисфорической депрессии. Основными ее признаками являются депрессия, желание отдохнуть, избежать состояния тревоги, стремление заснуть. Это состояние часто заставляет кокаиновых наркоманов самостоятельно принимать анксиолитики, различные седативно-гипнотические средства, опиаты или алкоголь, что часто служит причиной развития дополнительной зависимости от одного из этих препаратов. В случае, если больные не принимают указанных средств и не засыпают, у них все равно наблюдается сомнолентное состояние, которое сочетается с резко повышенным ("волчьим") аппетитом (он проявляется в течение коротких периодов пробуждения, а также после продолжительного сна). Продолжительность такого состояния тесно коррелирует с длительностью и тяжестью предшествующего наркотического эпизода. Так, вслед за недельным эпизодом больной может спать в течение нескольких дней. После окончательного пробуждения настроение обычно значительно улучшается, хотя некоторая дисфория может оставаться, особенно в тяжелых случаях кокаиновой наркомании.

Состояние посткокаиновой дисфорической депрессии отличается сравнительно короткой продолжительностью. Оно может сопровождаться суицидальными мыслями, которые ослабевают или исчезают после окончания данного периода.

В период острой кокаиновой интоксикации наблюдаются соматические и неврологические нарушения: сухость во рту, потливость, дрожание, жжение в глазах, расширение зрачков, головные боли, учащение позывов к мочеиспусканию, гипергидроз, тахикардия, гипертензия, озноб, повышение рефлексов, миоклонические подергивания, повышение температуры тела, бессонница, отсутствие аппетита, тошнота, диарея, сердечные аритмии. При употреблении очень высоких доз возможны судорожные припадки (вплоть до эпилептического статуса), острые сердечные аритмии с остановкой сердца или остановка дыхания с летальным исходом. Кокаиновые эпизоды могут продолжаться до 7 дней, но обычно длятся менее 12 ч.

Для кокаиновой интоксикации, таким образом, типичным является

наличие двух противоположных аффективных состояний — эйфории и дисфории. В период непрерывной кокаиновой интоксикации (кокаинового "запоя") эйфория переходит в дисфорию, которая вновь сменяется эйфорией после очередной дозы и т.д. Это продолжается до тех пор, пока развивающаяся толерантность не препятствует возникновению эйфории и не наступает стойкий депрессивно-дисфорический статус. Этот статус сменяется сомноленцией, сном и, наконец, разрешается, иногда после периода остаточных симптомов депрессии и астении.

Если явления постинтоксикационной (посткокаиновой) дисфории наблюдаются более 24 ч, то они могут рассматриваться как абстинентный синдром. В данном случае он в основном характеризуется депрессивно-дисфорическими расстройствами в сочетании с умеренно выраженными вегетативными проявлениями. На фоне абстиненции могут проявляться отдельные идеи отношения и преследования, суицидальные мысли. Резко выражено компульсивное влечение к наркотику. Данные явления достигают своего пика на 3—4-й день после отнятия наркотика и продолжаются до 10—14 дней, иногда до 1 мес.

Вслед за этим периодом, как правило, отмечается период стойкой дисфорической депрессии с ограниченной способностью получать удовольствие от окружающего, т.е. ангедонией. Больные ощущают неполноценность собственного существования, безысходность, испытывают чувство внутренней пустоты и безрадостности и т.д. При этом у них постоянно возникают воспоминания о кокаине, которые в конечном итоге могут приводить к рецидиву. Все это свидетельствует о том, что в случае кокаиновой наркомании психическая зависимость имеет психопатологическую основу в виде стойкой депрессии, которая может быть не только дисфорической, но и ангедонической, адинамической, с дереализацией, деперсонализацией и т.д.

Явления депрессии в случае воздержания от употребления кокаина в течение 2 нед — 2 мес имеют в последующем тенденцию к ослаблению и даже исчезновению. При кокаиновой наркомании возможны относительно полные ремиссии. Но даже если ремиссия продолжается несколько месяцев, в этот период периодически наблюдается возобновление влечения к наркотику, сопровождающееся дисфорическими и депрессивным расстройствами, характерными для фазы посткокаиновой дисфории. Влечение может проявляться и без сопутствующих депрессивных симптомов, как своего рода воспоминание о вызываемой кокаиновом эйфории. Эпизоды выраженного влечения могут возникать даже спустя годы после последнего употребления кокаина. Оно может быть ситуационно обусловленным, а также спровоцированным употреблением других стимуляторов и алкоголя.

Последствия кокаиновой наркомании. Как уже говорилось, последствия кокаиновой наркомании во многом определяются особенностями используемого препарата и длительностью злоупотребления им. К настоящему времени на основе многочисленных наблюдений психиатров в разных странах получено достаточно полное обобщение материала в виде схем, в которых отражены как медицинские, так и социальные особенности развития кокаиновой наркомании.

У американских психиатров большей популярностью пользуется схема, в которой развитие наркомании разделено на 4 этапа: этап социального употребления наркотика; этап проблемного употребления; этап критического употребления; этап хронического употребления наркотика. Этап социального употребления наркотика включает первое знакомство с кокаином и использование его как средства стимуляции в период соответствующих

социальных событий или для повышения сексуальных возможностей. Этап проблемного употребления обычно совпадает с началом самостоятельного приобретения кокаина и включает в себя эпизоды продолжительного использования кокаина в течение 1 сут ("до восхода солнца"), утреннее сожаление по поводу финансовых трат, опоздание и прогулы, невыполнение производственных обязательств, покупку кокаина во все возрастающих количествах, начало участия в торговле кокаином, утрату других интересов, утерю прежних волевых установок. Критический этап характеризуется тем, что наркоман продолжает употреблять кокаин до тех пор, пока не кончаются запасы, начинает употреблять наркотик в одиночестве, манкирует своими социальными обязанностями, меняет общество, в котором вращается, не выполняет данных обещаний и принятых решений; у него возникают периоды неадекватного поведения, отдельные параноидные идеи.

Следующий этап — хронический, включающий поиски добавочного количества кокаина обычно после того, как кончается купленная доза. В этот период появляются отчетливые кокаиновые эпизоды (кокаиновые "запои") с передозировками и ухудшением соматического состояния. Длительность и частота кокаиновых эпизодов нарастают по мере прогрессирования зависимости. Попытки самостоятельно прекратить употребление кокаина оканчиваются неудачей. Возникают серьезные сексуальные проблемы, проблемы с работой, стойкие угрызения совести, потеря семьи и друзей. На данном этапе происходят серьезные психические нарушения — стойкие бредовые идеи, галлюцинации, постоянные нарушения мышления, отчетливые признаки моральной деградации, хроническая депрессия с суицидальными идеями и тенденциями; часто поведение бывает эксцентричным.

Существуют и другие схемы, отражающие прогрессирующее развитие кокаиновой наркомании. В целом они сходны и отличаются только числом и названием этапов. Так, в одной из схем, в частности, выделяются следующие этапы: 1) экспериментальное употребление; 2) употребление как средство времяпрепровождения; 3) ситуационное потребление; 4) интенсивное потребление; 5) компульсивное потребление.

Естественно, любая из таких схем является в большой мере условной и в каждом конкретном случае признаки болезни и их последовательность по мере прогрессирования наркомании могут существенно отличаться от схемы.

Главное, что характеризует кокаиновую наркоманию, — это очень быстрое развитие сильной психической зависимости, которая определяет "поисковое" поведение, направленное на добывание кокаина. Это полностью соответствует представлениям о том, что кокаин является наркотиком, обладающим наибольшим наркотическим потенциалом. С этим связана особая опасность "пробного" употребления кокаина.

Злоупотребление кофеином

Использование напитков, содержащих кофеин, в качестве стимулирующих средств началось в XYI в., сначала в Америке и на Востоке, затем достигло Европы и в XVII в. широко распространилось в европейских странах.

Кофеин, как известно, входит в состав кофе, чая, какао, шоколада, колы и некоторых других напитков. В чашке сваренного кофе содержится 90—140 мг кофеина, в чашке растворимого кофе — около 70 мг, в чае (листьях или пакетиках) — 30—80 мг, какао — 5—50 мг, декофеинизирован-

ном кофе — 2—4 мг [Jaffe J.H., 1989; Schuckit M.A., 1989]. В большинстве кофеинсодержащих напитков имеются также значительная часть масел, танин (главным образом в чае), теобромин (в основном в какао). Поэтому с определенностью выделить специфические симптомы, связанные только с употреблением кофеина в виде кофе или чая, бывает трудно. Злоупотребление кофеином может быть и в виде употребления чифира — напитка, приготовленного путем длительного кипячения больших количеств чая (100—150 г) в небольшом количестве воды (200—300 мл). При употреблении чифира интоксикация связана не только с поступлением в организм кофеина, но и с поступлением других веществ, содержащихся в чае и экстрагируемых из чая путем кипячения.

Кофеин быстро всасывается в желудочно-кишечном тракте, метаболизируется в печени, выводится с мочой в виде метаболитов (1 % — в неизменном виде). Период полужизни препарата в плазме крови — 3—7 ч.

После приема большой дозы кофеина наблюдается состояние, напоминающее гипоманиакальное: повышенная активность, приподнятое настроение, прилив сил, бодрости, более яркое восприятие окружающего, ускоренное течение мыслей и ассоциаций. Субъективно ощущаются активация умственных способностей и улучшение памяти — как бы интеллектуальный подъем. Этому соответствуют и соматические изменения: увеличение диуреза, усиление перистальтики желудка и секреции желудочного сока, усиление функции сердечной мышцы и повышение АД.

У лиц, постоянно употребляющих кофе, развивается толерантность к кофеину. В этих случаях дозы кофеина могут возрастать до 500 мг/сут.

При использовании доз кофеина от 240 до 720 мг могут наблюдаться признаки кофеиновой интоксикации: тревога, беспокойство, достигающее иногда степени выраженного возбуждения, панические атаки, депрессия, бессонница. Употребление больших дох кофеина может способствовать и экзацербации психических расстройств, в частности усиливать тревогу и беспокойство у больных депрессией. При злоупотреблении чифиром могут наблюдаться судорожные припадки, спутанность; описаны также транзиторные делириозные состояния продолжительностью 1—2 сут [Столяров Г.В., 1964]. Летальная доза кофеина — 20 г (с большими индивидуальными различиями).

Абстинентный синдром после хронического употребления веществ, содержащих кофеин, возникает обычно через несколько часов после последнего их приема. Он характеризуется прежде всего интенсивными головными болями, снимающимися только кофеином, а также мышечным напряжением, сильной раздражительностью, тревогой, подавленным настроением, ощущением выраженной усталости. Характерны чувство беспокойства в ногах, руках, тремор, сонливость. Этот синдром развивается после резкого прекращения употребления высоких доз кофе у 25 % лиц [Jaffe J.H., 1989].

Среди медицинских последствий злоупотребления кофеином следует отметить повышение АД, сердечную аритмию, тахикардию. У лиц, употребляющих более 5—6 чашек кофе в день, в 2,5 раза чаще развиваются инфаркты миокарда [Schuckit M.A., 1989], в 20 % случаев отмечаются диарея, боли в области желудка и кишечника, даже пептические язвы. Описан тератогенный эффект у беременных, так как кофеин может проходить через плаценту. У лиц, хронически употребляющих чифир, постепенно развиваются изменения личности по типу психопатизации с заметными колебаниями настроения, недержанием аффектов, социальным снижением.

ЗЛОУПОТРЕБЛЕНИЕ ГАЛЛЮЦИНОГЕНАМИ

К галлюциногенам относят психоактивные вещества, основное действие которых — способность даже в малых дозах вызывать галлюцинации и другие психопатологические явления. Поэтому их называют также психоделическими или психотомиметическими. Для наркомана привлекательна необычность вызываемых ими переживаний.

Галлюциногены известны более 2000 лет, с тех пор, как американские индейцы стали использовать их во время религиозных ритуалов. Известно более 100 естественных и синтетических галлюциногенных препаратов. С наркотической целью из них употребляются сравнительно немногие: псилоцибин, выделенный A.Hofmann (1958) из одного из видов мексиканских грибов; мескалин, обнаруженный в одном из видов кактуса (пейоте); синтетический препарат — диэтиламид лизергиновой кислоты (ЛСД), фенциклидин, кетамин, а также некоторые холинергические препараты[1].

Все галлюциногены оказывают выраженное симпатомиметическое действие, проявляющееся тремором, тахикардией, гипертензией, потливостью, неотчетливостью зрения и мидриазом. В механизме действия галлюциногенов большое место занимает их влияние на катехоламиновую систему организма.

Злоупотребление псилоцибином и мескалином

Действие псилоцибина наступает от доз 4—8 мг примерно через 15 мин. Принимается препарат перорально. Пик действия наблюдается через 90 мин после приема, а затем постепенно в течение 2—3 ч ослабевает, но не исчезает в течение 5—6 ч. Мескалин вызывает галлюцинаторный эффект в дозах 200—500 мг. Его действие продолжается 1—2 ч и часто сопровождается тошнотой, рвотой.

Картина интоксикации псилоцибином и мескалином характеризуется яркими цветными, калейдоскопическими зрительными галлюцинациями, которые нередко сопровождаются явлениями дереализации и деперсонализации, ощущением раздвоения личности с возможностью наблюдать себя как бы со стороны, расстройствами схемы тела. При этом сознание может сохраняться и галлюцинаторные переживания остаются в памяти.

Злоупотребление диэтиламидом лизергиновой кислоты (ЛСД)

ЛСД был синтезирован в 1943 г. A.Stoll и A.Hofmann. W.A.Stoll впервые описал способность этого соединения вызывать галлюцинации.

ЛСД бывает в виде порошка, раствора, капсул или пилюль; не имеет ни цвета, ни запаха, ни вкуса (может продаваться растворенным на куске сахара или на куске промокательной бумаги). Обычно принимается внутрь, но известны случаи подкожного или внутривенного употребления. ЛСД иногда смешивают с табаком и курят. В этих случаях интоксикация может быть более мягкой.

Действие ЛСД иногда наступает при употреблении 20—35 мг, но обыч-

[1] Американские психиатры склонны относить к галлюциногенам и "экстази" (МДМА), поскольку этот препарат может вызывать галлюцинации.

но употребляемая доза гораздо выше — 50—300 мг. Оно проявляется, как правило, через 1 ч после употребления и продолжается от 8 до 12 ч.

ЛСД вызывает глубокие нарушения восприятия, настроения и мышления. Галлюцинации чаще всего бывают зрительными. Сначала появляются очень яркие вспышки перед глазами, неясные контуры, геометрические фигуры. Затем возникают истинные зрительные галлюцинации, нередко устрашающего характера. Одновременно могут наблюдаться и слуховые, и тактильные галлюцинации. Галлюцинаторные расстройства сопровождаются разнообразными, часто противоположными, эмоциональными переживаниями: эйфория, экстаз сменяются тревогой, паническими реакциями. Цвета и звуки приобретают необычайную насыщенность, обостряются восприятие музыки, вкусовые ощущения. Для интоксикации ЛСД характерны синестезии, когда звук "видят", а цвет или образ "слышат", музыка воспринимается как "цветомузыка". Наблюдаются расстройства схемы тела, явления дереализации и деперсонализации, нарушения восприятия времени и пространства. Особенностями интоксикации ЛСД являются "ощущение функции своих внутренних органов", оживление в памяти событий далекого прошлого, в том числе раннего детства и даже рождения [Jaffe J.H., 1989]. Деперсонализация может принимать причудливые формы. Например, возникает ощущение, что собственное "Я" отделяется от тела. Нередко наркотизировавшиеся чувствуют, что они "сходят с ума", что "они уже никогда не будут нормальными".

Поведение лиц при интоксикации зависит от содержания галлюцинаций и других расстройств. Это может быть пассивное созерцание с относительной критикой, когда имеется сознание того, что психические нарушения связаны с приемом препарата. При более глубокой интоксикации критика отсутствует, поведение становится неправильным, могут наблюдаться аутоагрессивные или агрессивные действия. Развиваются психозы, клиническая картина которых характеризуется галлюцинаторно-параноидными либо маниакально-бредовыми состояниями. Бредовая интерпретация галлюцинаторных переживаний может сохраняться и после прекращения галлюцинаций. Галлюцинаторный параноид относительно непродолжительный — не более нескольких дней, затем идет на убыль. Если же бредовое состояние затягивается и бред начинает систематизироваться, необходимо исключить шизофренический процесс, спровоцированный приемом галлюциногенов.

Постинтоксикационный синдром, развивающийся вслед за приемом ЛСД или в ближайшие сутки, характеризуется тяжелым депрессивным состоянием, чаще всего в виде ажитированной депрессии, нередко с суицидальными тенденциями. Продолжительность депрессии — от 1 сут до 1 нед. Если депрессия затягивается или ее клиническая картина усложняется, нельзя исключить наличие провоцированного приступа галлюциногеном шизоаффективного психоза.

Для злоупотребляющих галлюциногенами характерны рецидивы психических расстройств через некоторое время после прекращения наркотизации и без повторного употребления препаратов. В одних случаях могут развиваться картины галлюцинаторного параноида или галлюцинаторной депрессии, в других воспроизводят отдельные фрагменты перенесенного расстройства в виде элементарных зрительных галлюцинаций или иллюзий. В американской литературе подобные нарушения получили наименование "возвратная вспышка" (flashback). Продолжительность такой вспышки — от нескольких минут до нескольких часов.

У части лиц, употребляющих ЛСД, формируется психическая зависи-

мость, возникает сильное влечение к повторению интоксикации. Толерантность растет относительно быстро, но также быстро идет на убыль после прекращения употребления наркотика.

Физическая зависимость при употреблении ЛСД, по данным большинства исследователей, отсутствует.

Злоупотребление фенциклидином (PCP)

С середины 70-х годов в США получил распространение в качестве одурманивающего средства фенциклидин, PCP[1].

Препарат вначале применялся для внутривенной анестезии при малых хирургических вмешательствах. Однако в связи с частыми осложнениями, наблюдающимися после выхода из наркоза в виде дезориентировки, ажитации и делирия, анестезиологи от него отказались. С 1967 г. сначала в Сан-Франциско, затем в других городах Америки фенциклидин стал использоваться в качестве "уличного наркотика", получившего у наркоманов следующие названия: ангельская пыль (angel dust), кристалл (crystall), мир (peace), супертравка (super grass), суперзерно (super weed), кабан (hog), ракетное топливо (rocket fuel) [Jaffe J.H., 1988]. Распространению этого галлюциногена способствовало то обстоятельство, что он легко синтезируется в любой, даже в домашней лаборатории.

Фенциклидин можно курить, принимать внутрь, вводить внутривенно, распылять и "вводить на другие наркотики". Наиболее часто его принимают внутрь или впрыскивают в марихуановую сигарету, которая затем выкуривается. Содержание фенциклидина в различных сигаретах значительно варьирует (доза, равная 1 г, может быть помещена в 4 сигареты или в несколько десятков сигарет). M.A.Schuckit (1989) указывает, что сигареты с порошком фенциклидина могут содержать от 12—25 мг до 100 мг последнего. Фенциклидин быстро всасывается как при парентеральном введении, так и при приеме внутрь и курении. Метаболизируется в основном в печени. Выделение происходит с мочой после гидроксилирования и конъюгации с глюкуроновой кислотой исходного вещества и только малое количество наркотика выделяется в неизмененной форме.

Будучи водорастворимым и липофильным веществом, PCP легко проникает в жировую ткань и поэтому имеет долгий период полувыведения (половина принятой большой дозы может обнаруживаться в организме 3 дня спустя). Фенциклидин оказывает симпатомиметическое и холинергическое действие, вызывает также реакцию серотониновой системы. Предполагается, что психопатология, наблюдаемая при действии фенциклидина, связана с нарушением взаимодействия разных трансмиттеров. Возникновение при использовании PCP головокружений и нарушений координации связывают с его влиянием на мозжечок.

Диапазон действия фенциклидина широк — от мягкой интоксикации до тяжелых состояний и летального исхода при передозировке. Дозы до 5 мг считаются малыми.

Наркотическое действие малых доз (2—3 мг) фенциклидина наступает через 5 мин и сохраняется 30 мин. В случаях применения малых доз симптоматика варьирует от легкой эйфории и беспокойства до высоких степеней тревожности, страха и ажитации. Возможны дизартрия, дискоор-

[1] Сокращение от названия химического вещества l(l-phenylcyclohexyl 1) piperidin.

динация движений, атаксия, мышечная ригидность (особенно мышц лица и шеи), снижение реакции на боль. При употреблении перорально 5—10 мг фенциклидина наблюдаются легкая спутанность, чувство нереальности происходящего, галлюцинации. Умеренные дозы (10 мг и выше) могут вызвать каталепсию и даже легкое коматозное состояние. Высокие дозы (25—50 мг) способны вызвать судороги, гипертермию, подъем АД, нарушения деятельности сердечно-сосудистой системы, дыхания, стереотипные движения, подергивания конечностей и, наконец, кому. Кома может перейти в тяжелый органический мозговой синдром с наличием психотической симптоматики или без нее.

Даже при умеренной интоксикации могут развиваться психозы, как правило, с помрачением сознания, галлюцинозом, иногда с бредом. Наблюдаются не только зрительные, но и слуховые галлюцинации. Возможны деперсонализационные расстройства, расстройства схемы тела, дезориентировка во времени и месте. В клинической картине психоза преобладает параноидная симптоматика или маниакальное состояние с гиперактивностью, грандиозностью планов, ускоренным течением мыслей, ускоренной речью. Характерны эмоциональные нарушения с быстрой сменой полярных аффектов: благодушие, общительность в любой момент сменяются враждебностью и агрессивностью. Во время острого психотического эпизода иногда отмечается психомоторное возбуждение с нарушениями поведения: больные открыто мастурбируют, разрывают на себе одежду; отмечаются недержание мочи, агрессивность, неадекватный смех или плач. Весь период психоза пациенты обычно амнезируют.

Острая психотическая симптоматика может держаться от 24 ч до 1 мес [Yesavage J.A., Freman A.M., 1978]. Состояние спутанности и снижения интеллектуальных функций, которое является признаком токсического действия фенциклидина, также может наблюдаться длительное время — до 4 нед [Schuckit M.A., 1989]. Возможна и "возвратная вспышка" ("флешбек") психоза, т.е. после прекращения приема наркотика возникает рецидив симптоматики, но менее выраженный [Cohen S., 1978; Garey R.E., Dual G.C. et al., 1987].

При регулярном употреблении фенциклидина может формироваться "умеренная" психическая зависимость [Schuckit M.A., 1989]. Толерантность растет медленно. Развернутый абстинентный синдром при хронической интоксикации фенциклидином в литературе не описан. Большинство авторов отмечают, что при быстром прекращении наркотизации наблюдается состояние общего дискомфорта: слабость, сонливость, подавленное настроение, ощущение ползания мурашек под кожей, тремор, подергивания мышц лица. Интенсивность этого состояния различна.

При хроническом употреблении фенциклидина развивается органический мозговой синдром с резким снижением памяти, затруднением концентрации внимания и контроля за своими действиями. При этом когнитивная дисфункция может наблюдаться у хронических наркоманов даже через 2—3 нед воздержания от фенциклина. Иногда достаточно отчетливо выступают и неврологические расстройства.

Фенциклидиновая наркомания отличается тем, что даже при развитии органического мозгового синдрома возможно улучшение состояния больных при длительном воздержании от употребления наркотика. Вместе с тем у фенциклидиновых наркоманов отмечается высокая частота рецидивов. В связи с этим рекомендуется их длительное лечение после прекращения приема наркотика.

Злоупотребление кетамином

Начиная с 80-х годов в Северной Америке и Западной Европе получил широкое распространение в качестве психоделического средства кетамин (син.: каллипсол, кеталар). В России злоупотребление кетамином, главным образом среди подростков и юношей, распространилось с 90-х годов. Этот препарат применяется в анестезиологии для кратковременного наркоза. По химическому строению он является 2(орто-хлорфенил)-2-(метиамино) циклогексана гидрохлоридом.

Особенность действия — быстрый и непродолжительный эффект, напоминающий таковой фенциклидина.

Выпускается кетамин в виде 5 % раствора в ампулах по 2 мл или во флаконах по 10 мл.

Применяется внутримышечно или внутривенно. При внутримышечном введении 2—3 мл раствора действие его наступает через 15 мин и может продолжаться около 3 ч. При внутривенном введении препарат действует быстрее, но продолжительность действия меньше.

Эйфория при внутримышечном введении кетамина характеризуется подъемом настроения, ощущением необычного блаженства. Одновременно возникает ощущение особой легкости тела, полета, безграничности окружающего пространства. Наблюдаются деперсонализация и дереализация, расстройства схемы тела. Затем возникают необычайно яркие зрительные галлюцинации фантастического содержания. Иногда галлюцинации носят устрашающий характер, но страха при этом наркотизировавшиеся не испытывают, скорее у них возникает интерес к тому, что они "видят".

На высоте интоксикации состояние напоминает онейроидное. Наркотизировавшиеся дезориентированы, испытывают ощущение, что они "находятся в другом измерении", "общаются с Богом", "с дьяволом", переносятся в другие места, слышат какую-то особую "неземную" музыку и пр. Некоторые лица в период интоксикации ощущают безграничные творческие способности: им кажется, что они сочиняют музыку, складывают стихи, им приходят в голову удивительные фасоны одежды и пр. Внешне они заторможены, у них отмечаются дизартричная речь, атаксия, дискоординация движений, повышение АД, тахикардия. При быстром внутривенном введении возможно угнетение дыхания.

При выходе из интоксикации может наблюдаться психомоторное возбуждение, которое сменяется слабостью, вялостью, сонливостью, крайне подавленным настроением с раздражительностью и выраженным влечением к повторению наркотизации. При внутривенном введении препарата галлюцинации не столь яркие и красочные, как при внутримышечном.

Психическая зависимость при употреблении кетамина формируется очень быстро, иногда после нескольких инъекций. Но возможно и эпизодическое введение препарата в течение года и более без развития зависимости. Очень быстро при употреблении кетамина растет толерантность к нему, так как первоначальные дозы перестают оказывать желаемое действие и продолжительность эффекта сокращается. Рост толерантности характеризуется увеличением разовых доз и кратности введения препарата. Толерантность может возрастать до доз, равных 20—30 мл (1000—1500 мг) кетамина в день.

Иногда наркотизация носит циклический характер: 2—3 дня интоксикации и несколько дней — светлый промежуток. Постепенно дозы увеличиваются, промежутки между интоксикациями сокращаются. Эйфория осла-

бевает, галлюцинации становятся менее яркими, менее красочными, чаще обыденного содержания. Усиливается выраженность постинтоксикационной симптоматики. В постинтоксикационный период резко обозначено влечение к повторению наркотизации. Ремиссии непродолжительны. Если нет перехода к другим наркотикам, быстро наступает рецидив. Развернутого абстинентного синдрома при злоупотреблении кетамином мы не наблюдали. Но, учитывая выраженность патологического влечения к препарату, постепенное утяжеление постинтоксикационной симптоматики, частые рецидивы, можно предположить возможность формирования физической зависимости.

Злоупотребление холинолитиками

К числу холинолитических средств, используемых для наркотизации, относятся атропинсодержащие препараты (белена, дурман, астматол и др.), антигистаминные (димедрол, пипольфен и др.) и лекарственные средства, применяющиеся для лечения паркинсонизма и коррекции экстрапирамидных расстройств, возникающих при лечении нейролептиками (***циклодол***).

Действие холинолитиков обусловлено их высоким сродством к холинергическим рецепторам, которые они занимают по конкурентному типу, не позволяя рецептору реагировать с естественным медиатором, т.е. ацетилхолином. Это приводит к накоплению ацетилхолина в синаптической щели. Блокируется значительная часть парасимпатических эффектов, а деятельность **ЦНС** определяется преобладанием функции адренергической системы. При этом атропиновые препараты действуют преимущественно на периферические холинергические рецепторы, антигистаминные средства оказывают центральное действие, а антипаркинсонические препараты дают и центральный, и периферический холинергический эффект. В итоге развиваются многообразные эффекты, среди которых — психотомиметический **и** галлюциногенный.

Злоупотребление холинолитиками встречается главным образом среди подростков.

Злоупотребление ***атропинсодержащими препаратами*** сейчас встречается относительно редко. Тем не менее следует упомянуть злоупотребление так называемым дурманом.

Дурман — это дикорастущее ядовитое растение, содержащее в листьях и семенах ряд алкалоидов (атропин, скополамин и др.). Он произрастает в Средней Азии, где известен под названием "банги-дивана". Наиболее сильным из его алкалоидов является атропин. Употребляют семена дурмана внутрь.

Психотропные свойства дурмана были известны давно. Препараты, приготовленные из дурмана, применялись в народной медицине как успокаивающие средства.

По описаниям больных действие дурмана (до 10—15 семян) проявляется различно: от легкого головокружения, мышечной расслабленности с чувством тепла в теле до состояния, характеризующегося гипоманиакально-эйфорическим аффектом. Иногда опьянение напоминает гашишное. В ряде случаев эйфория сопровождается тошнотой, рвотой, болезненностью в брюшной полости, сдавливанием или распиранием в области головы, чувством жара, шумом в голове, тахикардией. Для получения эйфории очень важна установка больных на соответствующий эффект. Длительность действия дурмана — от одного до нескольких часов. По выходе из состояния

интоксикации отмечаются общая слабость, разбитость, головные боли, неуверенная походка, дисфункция желудочно-кишечного тракта.

При употреблении высоких доз (15—25 семян) возникают психозы, характеризующиеся делириозным синдромом. Могут наблюдаться метаморфопсии, расстройства схемы тела, двигательное возбуждение с дурашливостью, оголением. Психозы сопровождаются повышением температуры тела, гиперемией лица, цианозом губ; в отдельных случаях наблюдаются точечные кровоизлияния в области лба, грудной клетки. Язык обложен беловатым налетом. Пульс учащен до 110—120 в минуту. АД может быть как пониженным, так и повышенным. Выражен мидриаз. Длительность острого периода психоза — не более 1 сут. В дальнейшем в течение нескольких суток, особенно по вечерам, могут наблюдаться субпсихотические явления в виде немотивированных страхов, тревоги, суетливости, поверхностного сна, после чего состояние нормализуется.

Антигистаминные препараты, как и атропиноподобные средства, в настоящее время в качестве самостоятельной формы злоупотребления используются сравнительно редко. Обычно их употребляют подростки вместе с алкоголем для достижения состояния "оглушения" — одной из форм эйфории. Димедрол используют также больные опийной наркоманией, употребляющие химически обработанные препараты опия. Димедрол они добавляют к основному наркотику для пролонгирования эйфории.

При передозировке димедрола и других антигистаминных препаратов наблюдаются психозы, характеризующиеся помрачением сознания, психомоторным возбуждением, галлюцинаторно-бредовой симптоматикой.

Среди ***антипаркинсонических препаратов*** наиболее часто предметом злоупотребления служит *циклодол* (син.: артан, ромпаркин, паркопан, паркан), который может в ряде случаев вызывать развитие циклодоловой токсикомании. Принимают циклодол внутрь в таблетках по 2 мг. При приеме 2—3 таблеток возникает эйфория. В отдельных случаях эйфория может наступить и при приеме терапевтической дозы.

Чаще всего злоупотребление циклодолом носит эпизодический характер. Его употребляют в числе других препаратов подростки, у которых наблюдаются аддиктивное поведение и хаотический прием различных одурманивающих средств. Циклодол используют больные политоксикоманиями или вместе с другими одурманивающими средствами, или в отсутствие привычного препарата. Реже злоупотребление циклодолом носит изолированный систематический характер, когда можно наблюдать формирование токсикомании с выраженной психической зависимостью, физической зависимостью и толерантностью.

Циклодоловая токсикомания наблюдается преимущественно у подростков и лиц молодого возраста. Большинство из них до начала приема уже бывают знакомы с другими психоактивными средствами, и прием циклодола у них носит целенаправленный характер: больные стремятся получить специфический, а именно галлюциногенный эффект, который для больных токсикоманией наиболее притягателен: с целью опьянения циклодол принимается при отсутствии других препаратов.

В клинической картине острой интоксикации циклодолом выделяют 4 фазы: эйфорическую, суженного сознания, галлюцинаторную и фазу выхода [Иванов В.И., 1978; Бабаян Э.А., Гонопольский М.Х., 1987]. В зависимости от дозы принятого препарата фазы наступают в перечисленной последовательности или опьянение останавливается на какой-либо из фаз, например на эйфорической.

Эйфория наступает спустя 20—30 мин после приема препарата. Наркотизирующийся ощущает тяжесть в теле, особенно в дистальных отделах конечностей, у него появляются приятные покалывания в различных частях тела. Настроение повышено. Неприятные переживания утрачивают свою значимость. Все происходящее воспринимается в розовом свете. Звуки становятся очень четкими, краски — яркими. Отмечаются несобранность, рассеянность, непоследовательность в поступках. Суждения поверхностны. Наркотизировавшиеся подвижны, стремятся к общению. Обычно прием циклодола носит групповой характер, и в этот период наркотизировавшиеся смеются, поют, танцуют, делятся друг с другом впечатлениями о действии препарата. Некоторые лица, особенно знакомые с действием наркотиков или с жаргоном наркоманов, выделяют "приход", проявляющийся в виде теплой волны, ощущения приятной тяжести в конечностях. Большинство "приход" не выделяют.

В.С.Битенский и соавт. (1989) отмечают, что характер эйфории при циклодоловой токсикомании во многом зависит от установок пациента и преморбидных особенностей его личности. Гипертимные личности испытывают отчетливое повышение настроения и активности. У лиц астенической конституции вместе с чувством расслабленности появляются страх и параноидность. Иногда этап эйфории совсем не выражен.

Через 30—40 мин, если принято соответствующее количество препарата, эйфория переходит в фазу суженного сознания. Появляется сонливость, однако наркотизировавшиеся не спят, хотя и предпочитают пассивное положение. Они как бы уходят в мир своих переживаний, ярких и чувственных представлений, испытывают всевозможные приятные телесные ощущения, чувство легкости в теле, конечностях, ощущение невесомости, парения. Очень часто наблюдаются деперсонализация и дереализация, расстройства схемы тела: свое собственное тело, конечности они воспринимают как не свои, наблюдают за собой, оценивают себя как бы со стороны. Окружающие предметы меняют свою форму, изменяются пространственные соотношения. Реальное окружение утрачивает значимость. Пропадает желание двигаться, что-то делать, говорить, темп мышления замедлен. Затрудняется осмысление окружающей обстановки, задаваемых вопросов. Наркотизировавшиеся с трудом подыскивают нужные слова, обрывают начатую фразу на полуслове, теряют нить в разговоре, говорят невпопад, внезапно умолкают. При расспросах они отмечают, что "пропали мысли в голове". Иногда в этот период они могут кратковременно корригировать свое поведение, например при появлении родителей, милиции. Состояние суженного сознания может продолжаться 2—3 ч и в дальнейшем перейти в галлюцинаторную фазу или пойти на убыль.

Галлюцинаторная фаза развивается после предыщущих двух, но иногда и минуя их. Это происходит при употреблении больших или дополнительных доз на высоте опьянения (на жаргоне наркоманов — "вдогонку"). Постепенно теряется ориентировка во времени и в месте, искажаются лица людей, поведение их воспринимается как необычное. Через 15—20 мин возникают галлюцинаторные расстройства, которые вначале элементарны: щелчки, звонки, оклики, яркие точки, круги перед глазами. Затем появляются истинные зрительные галлюцинации. При закрытых глазах возникают очень яркие и красочные картины, обычно сценоподобные и фантастические. Галлюцинаторные образы могут быть приятного содержания или, наоборот, устрашающего, кошмарного. При этом страха у лиц, принимающих циклодол не в первый раз, не возникает. Они "с интересом" рассматривают

свои "видения", в том числе и такие, как сцены убийства, отрубленные головы, "море крови" и т.д. В зависимости от содержания галлюцинаций может меняться аффект от веселья к страху и ярости. Больные нередко по выходе из интоксикации сравнивают галлюцинаторные расстройства с мультфильмами. Очень характерны для циклодоловой интоксикации так называемые отрицательные галлюцинации. Классическим симптомом циклодоловой токсикомании является симптом "пропавшей сигареты": у больных в руках как бы появляется сигарета, но только они ее подносят ко рту, сигарета исчезает, затем снова появляется в руках. Так же могут исчезать и другие предметы. Следует отметить, что лица, злоупотребляющие циклодолом, всегда четко отграничивают галлюцинаторные образы от реальной действительности.

Внешний вид больных в состоянии интоксикации напоминает алкогольное опьянение при отсутствии запаха алкоголя. Наблюдаются бледность и сухость кожных покровов, слизистых оболочек, характерная "мутность" глаз, резкое расширение зрачков, ослабление их реакции на конвергенцию и аккомодацию, нистагм в крайних отведениях взора, нарушение координации движений, учащение пульса, умеренное повышение АД. Характерны застывание в мечтательной позе, вздрагивание при оклике.

По выходе из интоксикации галлюцинаторные переживания не амнезируются и пациент может о них подробно рассказать. Наблюдаются выраженные астенические расстройства.

В случаях передозировки циклодола как у интолерантных к препарату лиц, так и у циклодоловых токсикоманов развивается психоз, чаще всего — делирий. Вначале наблюдаются зрительные галлюцинации, которые носят изолированный и фрагментарный характер: больные видят насекомых, мелких животных. При нарастании интоксикации и усложнении психопатологической картины формируется клиническая картина типичного делирия с панорамическими галлюцинациями и бредовыми идеями. Основными симптомами являются помрачение сознания, наличие ярких устрашающих зрительных и слуховых галлюцинаций с остро возникающим бредом отношения, преследования, психомоторным возбуждением.

Наркотизация начинается обычно с приема 4—6 таблеток по 2 мг циклодола (0,008—0,012 г), иногда 8—10 таблеток (0,016—0,02 г). В последнем случае больные стремятся сразу же получить галлюцинаторный эффект. При первых приемах препарата могут быть неприятные ощущения в виде тошноты, тревоги, страха, при повторных приемах эти ощущения проходят. В случаях регулярного приема препарата формируется патологическое влечение к нему.

В поле зрения нарколога больные попадают чаще всего при передозировках, в состоянии психоза или выраженного опьянения, поэтому формирование первых этапов циклодоловой токсикомании проследить трудно.

После 10—15-кратного приема циклодола в дозе 5—8 таблеток по 2 мг в течение 1,5—2 мес наблюдаются характерные для наркоманий и токсикоманий полярные колебания аффекта от эйфории и экзальтации при интоксикации до подавленности, чувства неудовлетворенности и напряженности при воздержании. Это уже свидетельствует о сформировавшемся влечении к препарату. Затем начинает расти толерантность. В опьянении при приеме прежней дозы не возникает галлюцинаций, эффект циклодола не приносит удовлетворения, и больной начинает увеличивать дозу. Уже на этой, начальной, стадии можно выявить признаки поражения ЦНС. У больных, регулярно принимающих циклодол более длительное время и в больших дозах

(25—30 таблеток в течение 6—7 мес), выявляются расстройства памяти, внимания, снижение сообразительности, замедление мышления, а также характерные вегетоневрологические нарушения — порозовение щек, чаще в форме бабочки, на фоне бледности лица, алые губы, тремор пальцев, непроизвольное подергивание отдельных мышечных групп, повышение мышечного тонуса, придающее походке характерные черты — выпрямленная спина, отставленные руки и ноги, ходьба на выпрямленных ногах.

Абстинентный синдром при циклодоловой токсикомании развивается через 1 — 1,5 года злоупотребления циклодолом в очень высоких дозах [Иванов В.И., 1978; Бабаян Э.А. и Гонопольский М.Х., 1987]. Он развивается через сутки после прекращения приема препарата и проявляется вначале психическими нарушениями, к которым в дальнейшем присоединяются соматовегетативные. Психопатологические расстройства характеризуются ощущением внутреннего душевного неблагополучия, беспокойства, напряженности. В дальнейшем снижается настроение, отмечаются общая слабость, разбитость, падает работоспособность, соматовегетативные расстройства: тремор всего тела, резко повышенный тонус скелетной мускулатуры, нарастающая скованность движений. Характерны болезненные ощущения в мышцах спины, судорожные подергивания отдельных мышечных групп, непроизвольные движения конечностей, маскообразное лицо. Всегда выражены дисфория, раздражительность, злобность. Абстинентные явления продолжаются 1—2 нед, сменяются астеническим симптомокомплексом. Тремор, мышечная гипертензия, повышенные сухожильные рефлексы могут наблюдаться в течение 1,5—2 мес.

Для диагноза циклодоловой токсикомании необходимы указания на систематический прием циклодола в дозах, превышающих в 3 раза и более терапевтические.

ТОКСИКОМАНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ВДЫХАНИЕМ ЛЕТУЧИХ ОРГАНИЧЕСКИХ РАСТВОРИТЕЛЕЙ

Летучие органические растворители, или ингалянты, вдыхают с целью опьянения. В качестве ингалянтов обычно используются средства бытовой и промышленной химии, являющиеся органическими растворителями.

Первые сообщения о случаях употребления летучих веществ появились в медицинских архивах в середине XIX в. В 1847 г. было описано использование эфира в немедицинских целях, в 1861 г. появилось сообщение о смерти в результате отравления парами хлороформа юноши, который вдыхал хлороформ для получения приятных ощущений. Позже появились публикации о вдыхании бензина и его компонентов, хлоралгидрата, трихлорэтилена, ацетона и т.п. Но вплоть до 50-х годов описывались лишь отдельные случаи употребления ингалянтов подростками. С конца же 50-х годов употребление бытовых и промышленных ингалянтов с целью опьянения стало так быстро распространяться в северо-американских и европейских странах, что уже в начале 60-х годов появились основания говорить об "эпидемии" данного вида токсикомании среди подростков. В нашей стране злоупотребление ингалянтами началось в конце 60-х годов. Появились наблюдения об использовании для этих целей пятновыводителей, бензина, различных сортов клея, ацетона, лаков, красок и их растворителей. Эти же вещества в основном применяются и сейчас, хотя их "арсенал" неуклонно растет. Все они имеют сходные качества: хорошо растворяются в жирах, имеют высокую токсичность и быструю испаряемость. Токсические свойства перечисленных средств обусловлены входящими в их состав алифатическими и ароматическими углеводородами (бензол, ксилол, толуол, ацетон, этиловый

и амиловый эфиры, трихлорэтилен и др.). По вызываемым эффектам ингалянты относятся к группе сильнодействующих веществ, оказывающих тормозящее действие на ЦНС.

При вдыхании летучие компоненты веществ быстро поступают через легочные альвеолы в кровь, а затем в головной мозг, вызывая состояние острого токсического опьянения. Некоторая часть вдыхаемого вещества попадает в организм через пищеварительный тракт. Начальный эффект проявляется уже через несколько секунд после начала вдыхания.

Среди способов употребления наиболее распространены вдыхание паров летучих жидкостей с помощью намоченной ими ткани или из бумажных или пластиковых пакетов. Реже используется аппликация на кожу головы.

Эффект различных летучих органических растворителей сходен. Клиническая картина в целом определяется не столько видом растворителя, сколько зависит от срока и длительности его употребления.

Из-за быстрой испаряемости употребляемых средств и разной интенсивности вдыхания трудно выявить дозу употребляемого вещества. Но опыт показывает, что в среднем первоначальные дозы при употреблении органических растворителей не превышают 10—15 мл ингалянта.

У начинающих потребителей после 3—5 вдохов появляются легкое головокружение, шум в голове, першение в горле, слезо- и слюнотечение, двоение в глазах, легкое оглушение. Зрачки расширяются, пульс учащается. Затрудняется концентрация внимания, замедляется реакция на внешние раздражители. Речь становится дизартричной. Если вдыхание прекращается, состояние опьянения продолжается еще 10—15 мин и сменяется неприятными ощущениями тяжести в голове и головными болями. Появляются специфический сладковатый вкус во рту, тошнота, может быть рвота, жажда. Постинтоксикационное состояние продолжается в течение 2—3 ч.

Если вдыхание органических растворителей продолжается более длительный срок, вслед за оглушенностью и расслабленностью развиваются психомоторное беспокойство, иногда возбуждение. Повышается настроение, появляются психосенсорные расстройства: искажаются формы и размеры предметов, цвета становятся более яркими и контрастными, меняется тембр внешних звуков и голосов, все услышанные слова и звуки многократно повторяются, превращаясь в "бесконечное эхо". Симптом "эхо" очень характерен для интоксикации ингалянтами. При продолжении ингаляции звуки становятся все тише, больные перестают замечать происходящее вокруг, как бы отключаются от него; постепенно развивается делирий. При закрытых глазах появляются очень яркие и образные сценоподобные зрительные галлюцинации. Эти галлюцинации носят характер либо последовательно сменяющих друг друга картин с определенным сюжетом, действующими лицами, движущимися фигурами, большими и малыми, как при мультипликации, либо сюжета нет и картины сменяют друг друга. Реальное при этом тесно переплетается с фантастическим: галлюцинаторные образы представлены либо в виде живых существ (людей или животных), имеющих вполне реальные формы и цвет, либо в виде необычных существ или предметов (кружочки, квадратики, необычные фигурки и пр.). Характерно, что галлюцинаторные образы всегда очень яркие, цветные, находятся в непрерывном движении. Все предметы кажутся объемными, часто меняют форму. Преобладают как бы проецирующиеся на экран картины сказочного, авантюрно-приключенческого или эротического содержания, иногда напо-

минающие сюжеты виденных кинофильмов. Нередко галлюцинации носят устрашающий характер. К зрительным галлюцинациям могут присоединиться слуховые. Больные "слышат" музыку или голоса, с которыми поддерживают беседу. Изолированных слуховых галлюцинаций без зрительных образов обычно не бывает. При вдыхании некоторых органических растворителей, например пятновыводителей, ацетона, больные могут "заказывать" галлюцинации на определенную тему. По мнению А.Е.Личко и В.С.Битенского (1991), это указывает на то, что речь идет не об истинных галлюцинациях, а о визуализации представлений. Авторы считают, что истинные галлюцинации наблюдаются только при вдыхании паров бензина (в этих случаях они непроизвольны).

Аффект зависит от содержания галлюцинаций. Это может быть аффект радости, счастья, блаженства или страха. При этом подростки отмечают, что даже те картины, которые сопровождаются страхом, все равно приятны ("и страшно, и приятно").

Ингаляции чаще всего производятся циклами от 10—20 с до нескольких минут. Затем ингаляцию прерывают на несколько минут и повторяют вновь. У больных с длительным опытом злоупотребления ингалянтами зрительные галлюцинации типа визуализированных представлений приятного содержания (как бы "жизнь во сне") могут вызываться как бы по заказу, и пациенты могут их поддерживать определенными дозами ингалянтов на протяжении нескольких часов.

При продолжительных ингаляциях у больных со сформированной токсикоманией может наблюдаться онейроидный вариант опьянения. Чаще это бывает у лиц с резидуальным органическим поражением ЦНС. Видения у этих больных уже не возникают по заказу. У них в большей степени выражена оглушенность сознания, отмечаются эпизоды двойной ориентировки. Усиление отрешенности от окружающей реальности сочетается с наплывом ярких грезоподобных образов сказочно-фантастического содержания. В дальнейшем развивается онейроидное помрачение сознания с псевдогалюцинаторными переживаниями фантастического характера, иногда с отрывочными несистематизированными бредовыми идеями. При этом подростки чаще являются "наблюдателями", чем "участниками" нереальных событий. Нередко, несмотря на отрешенность от окружающего, сознание того, что все переживания вызваны, а не реальны, сохраняется. Если попытаться прервать наркотизацию, то со стороны подростка обычно возникает злобно-агрессивная реакция.

Обратное развитие явлений опьянения начинается с момента прекращения вдыхания. Через 0,5—1,5 мин после последнего вдоха исчезают галлюцинаторные образы, постепенно восстанавливается ориентировка; состояние блаженства, легкости сменяется раздражительностью; появляются головная боль, головокружение, вялость, слабость, тошнота, возможна рвота. Лицо гиперемировано, зрачки расширены, склеры инъецированы, тахикардия, движения некоординированы, неуверенная походка. Остаточные признаки интоксикации могут наблюдаться от нескольких часов до 1—3 сут — в зависимости от дозы употребляемого вещества. Длительное время остается неприятный привкус во рту, иногда бывает затрудненное мочеиспускание. Настроение обычно снижено, с выраженной дисфорией.

В случае передозировки ингалянтов развивается сопорозное и коматозное состояние.

Чаще всего начало вдыхания ингалянтов относится к возрасту 13—15 лет, иногда к более младшему— 11—12 лет, в отдельных случаях — 9—11 лет.

Ингалянтами чаще злоупотребляют мальчики. Непосредственной мотивацией, кроме поиска необычных сильных ощущений, является пассивное подражание товарищам, что отражает незрелость психики подростков, их психический инфантилизм и конформность. Обращает на себя внимание, что среди злоупотребляющих ингалянтами подростков имеется значительное число лиц с признаками резидуального органического поражения ЦНС и примитивностью интересов.

Вначале вдыхание паров органических растворителей носит групповой характер. Размеры группы чаще всего небольшие — 3—5 человек, но иногда они бывают более многочисленными. Этап эпизодического употребления продолжается 1—5 мес, в редких случаях — до 1 года. Значительная часть подростков потом прекращают наркотизацию. Некоторые из них переходят к злоупотреблению алкоголем или другими психоактивными веществами. Если ингаляции продолжаются, то постепенно формируется психическая зависимость и устанавливается определенный ритм наркотизации. Нередко психическая зависимость формируется уже после 3—5-кратного употребления ингалянтов. Ингалянты вдыхают чаще всего 3—4 раза в неделю, на более отдаленных этапах — ежедневно и даже несколько раз в день. Диагностическим признаком сформированной зависимости является переход от группового употребления ингалянтов к индивидуальному.

О толерантности при злоупотреблении органическими растворителями судить трудно, так как их трудно дозировать. Косвенно об увеличении толерантности можно судить по учащению эксцессов ингаляции (вначале 1 раз в неделю, а затем 3—4 раза в неделю, а потом ежедневно), увеличению количества вдыхаемого растворителя в 4—5 раз по сравнению с первоначальным. Толерантность также зависит от способа ингаляции и умения дышать.

Возможность развития физической зависимости при злоупотреблении ингалянтами признается не всеми. К проявлениям физической зависимости можно было бы отнести вегетативные нарушения, которые возникают после прекращения ингаляций: головную боль, бессонницу, потливость, мышечный тремор, шаткость походки, аритмии сердечных сокращений, а также выраженные депрессивные состояния с дисфорией. Эти нарушения отмечаются в течение нескольких дней и постепенно сглаживаются. Но депрессии и дисфории могут быть проявлением психической, а не физической зависимости, а вегетативные нарушения могут возникать вследствие токсической энцефалопатии, которая постепенно развивается у подростков, злоупотребляющих ингалянтами [Личко А.Е., Битенский В.С., 1991].

Хроническая интоксикация ингалянтами ведет к нарастанию изменений личности, появлению таких не свойственных ранее черт характера, как агрессивность, равнодушие к близким, повышенная раздражительность. Постепенно развиваются психопатоподобное поведение и интеллектуальное снижение с некритичностью к своим действиям и к ситуации в целом.

У больных, злоупотребляющих ингалянтами, описано развитие полиневропатии, которая характеризуется чувством онемения, парестезиями в кистях и стопах, сочетающимися с гипотрофией или реже с атрофией соответствующих мышц, уменьшением болевой чувствительности по полиневритическому типу, снижением карпорадиальных и ахилловых рефлексов, акрогипергидрозом, багрово-синюшным цветом кожи кистей и стоп, гипотермией их и трофическими нарушениями [Лукачер Г.Я., 1990]. Токсическая энцефалопатия проявляется психоорганическим синдромом. Она быстрее

формируется у подростков с резидуальным органическим поражением головного мозга.

Общее действие ингалянтов, в том числе на мозг, связано также с их токсическим влиянием на многие внутренние органы и системы, особенно на почки, печень, желудочно-кишечный тракт и мышечную ткань.

Характерен внешний вид подростков, злоупотребляющих ингалянтами. Они бледны, с синевой под глазами, с зеленоватым оттенком кожи лица. После окончания ингаляции от них исходит характерный неприятный запах. Могут наблюдаться ознобы с повышением температуры тела до 38 °С.

Отдаленные катамнезы свидетельствуют о том, что у тех, кто в подростковом возрасте злоупотреблял ингалянтами, в дальнейшем имеется высокий риск злокачественного течения хронического алкоголизма с быстрым развитием психической и физической зависимости от алкоголя и психической деградацией [Узлов Н.Д., 1983].

ПОЛИНАРКОМАНИИ. ОСЛОЖНЕННЫЕ НАРКОМАНИИ. **ПОЛИТОКСИКОМАНИИ**

К ***полинаркоманиям*** относятся заболевания, при которых больные употребляют два или более наркотических средства одномоментно или чередуют их в определенной последовательности, причем к каждому из них сформирована наркотическая зависимость. В тех случаях, когда у больных зависимость сформирована к наркотическим и одновременно к другим веществам или лекарственным препаратам, не признанным наркотическими, диагностируется *осложненная наркомания.* Если больные принимают одновременно комбинацию препаратов, не отнесенных к наркотикам, то диагностируются *политоксикомании* (при условии, что к ним сформирована зависимость).

В тех достаточно распространенных случаях, когда больной наркоманией одновременно употребляет спиртные напитки, ставится диагноз осложненной наркомании, т.е. наркомании, осложненной алкоголизмом.

Полинаркомании и осложненные мононаркомании могут возникать в начале развития наркоманий — на этапе выбора наркотика, на одном из последующих этапов и быть исходом заболевания. В последних случаях развитие полинаркомании обусловлено тем, что при длительной наркотизации падает эйфоризирующее действие привычного наркотика и больные стремятся добиться эйфории с помощью введения дополнительного препарата.

Наиболее часто встречаются опийно-барбитуровая, кодеин-ноксироновая, опийно-эфедроновая полинаркомании, а также сочетания злоупотребления опиатами и димедролом, циклодолом, транквилизаторами, алкоголем, одновременное злоупотребление седативными и снотворными средствами и алкоголем. Наркологическая практика показывает, что наиболее часто первым наркотиком является гашиш, который затем больные заменяют другими, более сильными наркотиками.

Полинаркомании, осложненные мононаркомании и политоксикомании — это качественно новое, отличное от соответствующих мононаркоманий состояние. Как показали исследования некоторых авторов, это состояние имеет особенности формирования, течения, клинических проявлений, абстинентного синдрома и медико-социальных последствий [Пятницкая И.Н., 1975; Рохлина М.Л., Ураков И.Г., 1985; Врублевский А.Г., Рохлина М.Л., Власова И.Б., 1988; Стрелец Н.В., 1994, и др.].

Сроки формирования абстинентного синдрома у больных полинаркоманиями и осложненными мононаркоманиями определяются характером сочетания принимаемых наркотиков, суточной и разовой дозами препаратов, способом их введения. В целом у описываемых больных констатируется относительно быстрое формирование синдрома физической зависимости при всех формах. Наиболее быстрое формирование всех признаков заболевания отмечается в тех случаях полинаркоманий и осложненных наркоманий, когда основным наркотиком являются опиаты. Период появления первых признаков абстинентного синдрома от начала систематического употребления наркотических средств у этих больных колеблется от 3 нед до 4 мес. В наиболее сжатые сроки формируется абстинентный синдром у больных кодеин-ноксироновой или опийно-барбитуровой полинаркоманией, что указывает на большую прогредиентность при этих формах заболевания. У всех больных в состоянии абстиненции актуализируется патологическое влечение к наркотикам, достигая тяжелой или средней степени выраженности. Больные мононаркоманиями обычно стремятся купировать явления абстиненции приемом привычного наркотика и прибегают к другим средствам только в его отсутствие, а больные полинаркоманиями и осложненными мононаркоманиями с самого начала стремятся купировать состояние развившейся абстиненции приемом любого доступного им средства (нередко они прибегают к приему алкоголя).

Клиническую картину абстинентного синдрома при полинаркоманиях и осложненных наркоманиях отличает полиморфность с включением элементов, характерных для разных видов наркоманий и токсикоманий. Следует заметить, что если в структуру наркоманической комбинации входит опийная наркомания, то клиническая картина абстиненции определяется в основном действием препаратов опийной группы.

ГЕНЕТИКА НАРКОМАНИИ

Несмотря на то что интерес к генетике наркоманий возник еще в начале XX столетия и изучение ее особенно активно осуществлялось в 20-е годы, убедительных данных, подтверждающих или отрицающих решающее влияние наследственности в развитии этой группы заболеваний до сих пор не получено. Тем не менее существуют наблюдения о наличии у больных наркоманиями наследственной отягощенности алкоголизмом и наркоманиями, особенно по мужской линии [Серейский М.Я., 1925; Ураков И.Г. и др., 1983; Адылов Д.У. и др., 1986; Врублевский А.Г. и др., 1988; Радченко А.Ф., 1989; Maddax J.P., Desmond D.K., 1984; Kosten T.R. et al., 1985; Cadoret R.J. et al., 1986]. В связи с этим сформировалось мнение, что у детей от больных алкоголизмом или наркоманиями родителей существенно повышен риск развития этих заболеваний [Иванец Н.Н. и др., 1997]. Среди ближайших родственников больных отмечено также накопление лиц с патохарактерологическими аномалиями. В эту группу входят и дети больных наркоманиями, у части из которых имеются те или иные характерологические и поведенческие расстройства: повышенная возбудимость, агрессивность, склонность к депрессивным реакциям и пр. В.Д.Москаленко и соавт. (1990), Н.Н.Иванец и соавт. (1997) указывают также, что употребление наркотиков женщиной во время беременности может стать причиной рождения ребенка со сформированной наркотической зависимостью.

ПРИЖИЗНЕННЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ МОЗГА

По сравнению со многими другими психическими заболеваниями (в том числе и алкоголизмом) наркомании методами современной компьютерной томографии изучены меньше. Поэтому обобщенных томографических характеристик как наркоманий в целом, так и отдельных их клинических вариантов не существует. Это может быть объяснено прежде всего разнообразием химических веществ, вызывающих наркомании, что предполагает участие различных мозговых механизмов в их развитии. Последнее одновременно объясняет и тот факт, что прижизненные исследования мозга при наркоманиях проводились преимущественно методами, которые дают возможность получить не только структурные, но и функциональные показатели состояния мозга. В данном случае имеются в виду позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ), а также методические приемы, позволяющие комбинировать КТ с оценкой мозгового кровотока, ЭЭГ и изучением обмена мозговой ткани. Сказанное может быть проиллюстрировано на примере кокаиновой наркомании, которая оказалась более изученной.

Структурных изменений мозга по таким общепринятым показателям, как VBR (отношение размеров желудочков мозга к объему мозговой паренхимы) и состоянию белого мозгового вещества при кокаиновой наркомании обнаружено не было [Chaing L. et al., 1997].

L.R.Baxter и соавт. (1988) попытались с помощью ПЭТ после введения флюородеоксиглюкозы локализовать влияние кокаина на мозг в процессе обследования пациентов с кокаиновой наркоманией. Было установлено, что в этих случаях снижен мозговой кровоток в передних отделах мозга, особенно в префронтальной коре и передних областях височной доли. Наиболее отчетливыми были изменения у больных, находившихся в состоянии абстиненции. При наличии у пациентов судорожного синдрома оказалось возможным локализовать эпилептический очаг: наиболее часто он локализовался в коре левой височной доли и прилегающих отделах гиппокампа. Кроме того, использование при ПЭТ ^{18}F-ДОФА позволило выявить снижение содержания ДОФА в полосатом теле.

Заслуживающие внимания данные были получены также L.Chang и соавт. (1997) при использовании метода протонно-магнитно-резонансной спектроскопии. Применение в этом исследовании комплекса биохимических показателей и возможность локализовать соответствующие вещества не только на макро-, но и микроскопическом уровне дали основание авторам утверждать, что обнаруженные ими нейрохимические сдвиги не связаны с поражением и потерей нейронов и, возможно, обусловлены патологией других элементов мозговой ткани.

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

Как уже отмечалось, показатели смертности больных наркоманиями по сравнению с таковыми в аналогичных возрастных группах общего населения повышены, но величина этих различий в определенной мере зависит от возраста. Так, по сравнению с соответствующим показателем "ожидаемой" смертности в общей популяции летальность у молодых наркоманов выше в 20 раз, а у старых — в 2—3 раза [Jaffe J.H., 1989]. Причинами смерти обычно являются передозировка наркотиков, инфекции (вследствие попадания в

организм при введении наркотика), суициды, свойственные наркоманиям соматические расстройства (тяжелые сосудистые сдвиги, поражение печени, амилоидоз внутренних органов, особенно почек и др.), а также сопутствующие заболевания.

В нейроморфологии различают острое отравление наркотиками и изменения структур мозга, свойственные хроническому употреблению наркотических средств — "синдрому наркотизма" [Roizin L. et al., 1975, 1980].

Обобщая данные литературы по световой микроскопии морфинизма, Г.В.Морозов и Н.Н.Боголепов (1984) указывают, что у людей при остром отравлении морфином наблюдаются выраженный хроматолиз, острое набухание и гомогенные изменения нервных клеток; при хронической интоксикации обнаруживаются вакуолизация, сморщивание, липидная дистрофия и даже расплавление и распад клеточных элементов мозговой ткани.

L.Roizin и соавт. (1975, 1980), располагая большим числом собственных наблюдений героиновой наркомании (случаи смерти лиц, длительное время употреблявших "уличный" героин), подчеркивают неспецифичность и различную выраженность соответствующих изменений — от весьма незначительных до тяжелых в разных отделах ЦНС (отсутствие избирательности). По их данным, речь идет в первую очередь о дегенерации нейронов, которая по своему характеру напоминает аноксический процесс, тем более что одновременно наблюдается астроглиальная периваскулярная реакция. На уровне электронной микроскопии в этих же случаях в нейронах обнаруживались нарушения в распределении рибосом, патология цистерн эндоплазматического ретикулума и аппарата Гольджи (пластинчатый комплекс), плеоморфизм митохондрий, а также накопление в клетках липидов и липофусцина, появление в межклеточном пространстве сенильных (сенильноподобных) бляшек. Последние признаки указанные авторы рассматривают как проявление раннего старения мозга. Электронная микроскопия при хронической наркомании (морфиновой, героиновой) позволила также установить нарушения межнейрональных связей и особенно синаптических структур [Морозов Г.В., Боголепов Н.Н., 1984; Roizin L. et al., 1975].

Кроме того, J.Pearson и соавт. (1975, 1976) отмечали, что если героиновые наркоманы умирают при явлениях остро развивающейся сердечно-сосудистой слабости, то при аутопсии у них находят выраженный отек мозга и нередко тяжелую деструкцию белого вещества, а также кистозную дегенерацию бледного шара. Эти же авторы считают, что поражение бледного шара и подушки (putamen) может быть обнаружено при прицельном изучении и других случаев героиновой наркомании. Так, при использовании метода морфометрии они находили уменьшение числа нейронов в этих структурах.

При передозировке бензодиазепинов и гипнотиков структурные изменения мозга подобны таковым у больных хроническим алкоголизмом [Jaffe J.H., 1989].

Необходимо отметить, что никто из исследователей не склонен относить обнаруженные мозговые изменения исключительно к проявлениям токсического действия наркотика. Подчеркивается, что в их генезе могут иметь значение сосудистые нарушения с вызываемой ими гипоксией мозга, нарушения питания и витаминная недостаточность, соматическая патология, процессы преждевременного старения и т.п.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

При наркоманиях и токсикоманиях основным этиологическим фактором, естественно, является соответствующее психоактивное вещество, определяющее развитие физической и психической зависимости от него. Однако механизм развития болезни, т.е. ее патогенез, не может быть сведен к действию наркотика, а немалую роль при этом играют и другие факторы.

В настоящее время общепринятым считается мнение, согласно которому развитие наркотической зависимости определяют следующие факторы:

— химическая структура психоактивного вещества, его фармакодинамические и фармакокинетические особенности, с которыми связано его влияние на нейрохимические системы мозга и соответствующие рецепторы;
— наследственные свойства организма и предполагаемая наследственная передача предрасположенности к развитию наркоманий и токсикоманий;
— индивидуальные ощущения, получаемые при употреблении психоактивного вещества;
— личностные особенности человека;
— социокультуральные и другие средовые влияния.

Выделение отдельных факторов и их отграничение несколько условны. Так, наследственное предрасположение может выражаться в особенностях индивидуальных ощущений при употреблении наркотика, поскольку последние отражают индивидуальные особенности его обмена, и в личностных свойствах. Кроме того, клиническая практика показывает, что несколько факторов могут действовать одновременно, дополняя друг друга.

Понимание механизмов наркотической зависимости существенно расширилось в течение последних двух десятилетий в связи с прогрессом знаний в области функционирования нейрохимических систем мозга, их рецепторов и нейротрансмиттеров. Это дало основание D.J.Nutt (1997) высказать следующее положение: "Вещества, к которым развивается зависимость, обладают специфичностью, в основе которой лежит их действие на мозговые рецепторы и нейротрансмиттеры". Рассматривая особенности отдельных наркотиков, он выделяет основные точки приложения их действия: опиаты — агонисты *ті*-опиатных рецепторов; стимуляторы (кокаин, амфетамин) — блокада обратного захвата дофамина и увеличение его выделения; седативные средства (бензодиазепины, барбитураты) — усиление эффектов ГАМК-А-рецепторов и т.п. На уровне нейротрансмиттерных систем действие различных наркотиков может конвергировать и главными путями их общего влияния являются дофаминергическая (особенно ее мезолимбическо-лобный отдел) и эндогенная опиоидная системы.

В соответствии с данными о полных и частичных агонистах и антагонистах рецепторов и установлении зависимости эффективности наркотика от силы его взаимодействия с рецептором возникло представление, согласно которому было сформулировано следующее положение: чем более эффективно это взаимодействие, тем более наркогенным является соответствующее вещество [Nutt D.J., 1997]. Это видно на примере веществ опийной группы, где полные агонисты опиатных рецепторов, такие как морфин, выступают значительно более сильными наркотиками, чем частичные агонисты. Последние действуют мягче, вместе с тем занимая соответствующие

рецепторы, они конкурируют с полными агонистами, и это может иметь большое значение в разработке новых методов терапии наркоманий и токсикоманий.

Механизм действия наркотиков рассматривается сейчас и на уровне клеточных и субклеточных механизмов — экспрессии генов, изменения активности внутриклеточных ферментов, концентрации ионов в клетке [Jaffe H.J., 1989].

Длительный прием опиатов вызывает гиперчувствительность дофаминергической, норадренергической, серотонинергической и холинергической систем мозга. Одновременно при этом отмечается торможение активности адренергических нейронов в голубом пятне (locus cereleus). Усиление этой активности играет роль в развитии абстиненции, а применение α_2-адренергических агонистов (например, клонидина), которые тормозят активность нейронов в голубом пятне, возможно при лечении такой абстиненции. Кроме того, опиаты могут нарушать экспрессию генов, кодирующих опиоидные нейротрансмиттеры, а также влиять на G-белки, которые служат трансдукторами между генерирующими сигналы рецепторами и вторичными мессенджерами, такими, например, как циклическая АМФ (цАМФ).

Изложенным данным соответствуют и представления отечественных исследователей о механизмах развития наркотической зависимости. Так, в работах И.П.Анохиной (1995), Н.Н.Иванца, И.П.Анохиной и Н.В.Стрелец (1997) высказывается мнение, что нейрофизиологические механизмы ее развития базируются в стволовых и лимбических структурах мозга, где располагается так называемая система подкрепления, и что общим звеном фармакологического действия веществ, способных вызывать синдром зависимости, является их влияние на катехоламиновую нейромедиацию в системе подкрепления лимбической области мозга. Воздействие наркотиков приводит к интенсивному выбросу нейромедиаторов группы катехоламинов из депо и сильному возбуждению системы подкрепления, что сопровождается положительными эмоциональными переживаниями. Хроническое употребление наркотиков вызывает истощение запасов нейромедиаторов. Повторные приемы наркотического вещества временно компенсируют их дефицит, нормализуя деятельность лимбических структур. Однако это приводит к еще большему уменьшению их содержания. По мнению И.П.Анохиной, формирующийся порочный круг лежит в основе формирования психической зависимости. При длительном употреблении наркотиков развиваются компенсаторные явления, в частности подавление активности ферментов, контролирующих превращение дофамина в норадреналин (моноаминоксидазы, дофамин-р-гидроксилазы). Накопление дофамина ведет к развитию основных проявлений абстинентного синдрома, т.е. к формированию физической зависимости. Таким образом, имеется общее звено ("стержневой" механизм) в развитии наркотической зависимости при злоупотреблении различными психоактивными веществами; единство их биологических механизмов заключается во влиянии на катехоламиновую, в частности на дофаминовую, нейромедиацию в системе подкрепления.

Согласно данным, которые приводит в обобщающей публикации H.J.Jaffe (1989), бензодиазепины, действуя как агонисты бензодиазепиновых рецепторов, увеличивают связывание ГАМК, что в свою очередь приводит к открытию хлорных каналов, поступлению в клетку ионов хлора и торможению клеточной активности; центральные стимуляторы (кокаин, амфетамин и др.) активируют мезолимфатический и мезокортикальный отделы

дофаминергической системы, блокируя обратный захват дофамина в пресинаптическую терминаль нейрона; кокаин считается также блокатором обратного захвата норадреналина и серотонина; влечение к стимуляторам ЦНС определяется их влиянием на дофаминергическую систему; действие фенциклидина и близких к нему веществ связывают с влиянием на NMDA-рецепторы, которые локализуются в гиппокампе, лобной коре, стриатуме и миндалине, т.е. в структурах дофаминовой и серотониновой систем мозга; но фенциклидин, как и другие наркотики, способен блокировать обратный захват многих нейротрансмиттеров; механизм действия веществ типа PCP изучен пока мало и известно лишь, что они влияют преимущественно на серотониновую систему, действуя на различные подтипы серотониновых рецепторов (допускают также, что они могут влиять на триптаминовые рецепторы).

Из фармакокинетических факторов большое значение имеет путь поступления наркотика, обеспечивающий скорость его проникновения в мозг и липофильность психоактивного вещества. Это объясняет достаточно большую распространенность курения наркотиков (легкие обеспечивают большую поверхность их поглощения) и предпочтение наркоманами героина морфину (будучи диацетилированным дериватом морфина, героин отличается большей липофильностью).

Своего рода личностно-биологическими факторами — факторами риска возникновения наркомании являются "сила" наркотика (в данном случае имеется в виду сила по субъективным ощущениям), что имеет особое значение для развития опийных наркоманий, и "эйфоригенность" наркотика, во многом определяющая возникновение кокаиновой наркомании.

К факторам риска относят также особенности личности и социальные факторы.

Большое значение придается особенностям личности самих наркоманов. Длительное время наркоманию вообще отождествляли с психопатией. Однако дальнейшие исследования показали, что проблема эта значительно шире. Наличие личностных девиаций в преморбиде является предрасполагающим, но не единственным фактором, способствующим приобщению к наркотикам.

Среди особенностей личности будущих наркоманов (токсикоманов) подчеркивались выраженные черты неустойчивости, повышенной возбудимости, патологической конформности и психической незрелости. J.E.Staehelin (1967), характеризуя преморбид наркоманов, указывает на отсутствие твердых принципов, "подлинного голоса совести", безвольность и разнузданность. D.B.Kandel (1982) считает, что повышенный риск приобщения к наркотикам характерен для лиц с антисоциальным поведением, слабым чувством ответственности, поисками необычных ощущений и общей агрессивностью. А.Ф.Радченко (1989) в преморбиде у наркоманов отмечает такие черты, как несформированность высших эмоций, чувства долга и ответственности, сниженный контроль, эмоционально-волевой дисбаланс с расторможенностью влечений, а также гедонистические тенденции, развитие которых она связывает с биологически неполноценной почвой, обусловленной действием перинатальных и постнатальных вредностей.

Среди многочисленных социальных факторов, являющихся факторами риска приобщения к психоактивным веществам, вызывающим зависимость, особенно большое значение придается влиянию семьи и сверстников. Неполные семьи, конфликтные отношения между родителями, неправильные методы воспитания (потворствующая гиперпротекция или раз-

личные виды гипоопеки), ведущие к безнадзорности, асоциальное поведение лиц из ближайшего окружения, физическое насилие — все это приводит к деформации личностной структуры ребенка, нарушению процесса формирования и социализации личности, закреплению патологических форм реагирования. Свойственные подросткам реакции группирования приводят их в асоциальные группы, в которых имеются лица, употребляющие наркотики. Многие авторы в связи с этим считают, что основным фактором, способствующим началу употребления наркотиков юношами и девушками, является такой фактор, как наличие друзей-наркоманов [Юлдашев В.Л., 1990; Johnson R.E., Marcos A.C., 1988].

Мотивами первого приема наркотиков или других одурманивающих веществ чаще всего являются любопытство, подражание приятелям-наркоманам, стремление не отстать от микрогруппы. Такие мотивы отражают преморбидные особенности личности больных — их повышенную конформность, неустойчивость и психический инфантилизм.

Ни один из перечисленных факторов не может считаться единственным и полностью ответственным за развитие болезни. Наркомании и токсикомании — многофакторные заболевания, но отдельные факторы могут иметь разное значение при разных их видах и на разных этапах недуга, а также оказывать влияние на эффективность лечения.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙДИАГНОЗ

Диагноз наркомании и токсикомании ставится с учетом не только медицинского, но и социального, и юридического критериев в зависимости от того, каким веществом злоупотребляет больной. Соответствующий диагноз устанавливается только в том случае, если есть клинические признаки болезни. Если же болезнь еще не сформировалась, имеется единичное или нерегулярное употребление психоактивных средств, то речь идет только об эпизодическом употреблении психоактивных веществ.

При формулировке диагноза необходимо указывать, каким наркотическим (или ненаркотическим) веществом злоупотребляет больной. Если злоупотребляющий переходит с одного психоактивного вещества на другое, диагноз должен трансформироваться и соответствовать тому веществу, которое употреблялось последним.

В большинстве случаев распознавание наркоманий и токсикоманий не представляет особых трудностей. Весь комплекс психических изменений, включая особенности личностных сдвигов и соматического состояния пациентов (наличие рубцов в местах инъекций наркотика, расстройства питания и т.п.), а также внешние обстоятельства, свидетельствующие о приеме наркотика, обычно позволяют врачу достаточно быстро и правильно ориентироваться в каждом отдельном случае.

Дифференциальная диагностика наркоманий и токсикоманий проводится как по отношению к другим психическим заболеваниям (например, отграничение наркотического опьянения от алкогольного), так и между отдельными формами этих расстройств, т.е. нарушениями, вызываемыми различными психоактивными веществами.

Соответствующие клинические особенности каждого из видов наркоманий и токсикоманий уже были представлены нами с выделением наиболее важных дифференциально-диагностических признаков. В дополнение необходимо отметить, что современный уровень лабораторных биохимических

исследований позволяет в случае необходимости подтвердить клинический диагноз обнаружением наркотического вещества в крови или в другой биологической жидкости организма. В некоторых зарубежных странах для этой цели создаются специализированные лабораторные центры, в которых врач может получить в самые короткие сроки данные обо всех психоактивных веществах, находящихся в организме больного.

ЛЕЧЕНИЕ НАРКОМАНИЙ И ТОКСИКОМАНИЙ. ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Лечение наркоманий и токсикоманий начинается с резкого отнятия наркотика (исключение составляют лишь случаи злоупотребления седативно-снотворными средствами и сочетания других наркотиков с высокими дозами этих средств). Отнятие наркотика осуществляется поэтапно.

Первый этап включает в себя купирование абстинентного синдрома и проведение дезинтоксикационных мероприятий, направленных на нормализацию соматоневрологических нарушений и коррекцию психических расстройств. На втором этапе лечение направлено на полное восстановление обменных нарушений, поведенческих расстройств и нормализацию психического состояния (включая сон). Третий этап лечения заключается в выявлении основного синдрома психической зависимости и проведении целенаправленной терапии. Имеется в виду определение психопатологического оформления патологического влечения к наркотикам и особенностей его динамики (периодическое, постоянное) и т.д. Последний, четвертый, этап заключается в определении условий возникновения рецидивов заболевания с целью назначения противорецидивной поддерживающей терапии. Особое внимание уделяется причинам, вызывающим обострение влечения к наркотикам. Определяются ситуации и факторы, вызывающие актуализацию влечения, в том числе эндогенные факторы, приводящие к спонтанной актуализации. Первые два этапа обычно проводятся в условиях стационара, третий и четвертый — амбулаторно.

Поскольку хроническая интоксикация наркотическими препаратами вызывает дисбаланс в определенных нейрохимических системах мозга, то терапия должна быть направлена на восстановление этого дисбаланса, т.е. на применение патогенетически обоснованных лечебных средств в сочетании с традиционными методами дезинтоксикации и психотропными препаратами.

Патогенетически обоснованная терапия, естественно, определяется химической структурой и механизмом действия наркотика, а также структурой клинического синдрома.

Наиболее эффективными средствами купирования **опийного абстинентного синдрома** являются *клонидин* (клофелин) — агонист α_2-адренорецепторов ЦНС, *тиаприд* (тиапридал) — атипичный нейролептик из группы замещенных бензаминов и *трамал* (трамадола гидрохлорид) — обезболивающее средство центрального действия. Комплексное применение данных препаратов позволяет наиболее эффективно купировать основные проявления абстинентного синдрома.

Терапию клофелином начинают с 1-го дня развития абстиненции и продолжают в течение 5—9 дней, постепенно уменьшая дозу. Начальные суточные дозы препарата, принимаемого перорально, не должны превышать 0,6—0,9 мг на 3—4 приема. Клофелин наиболее быстро и полностью купи-

рует соматовегетативные расстройства, в значительно меньшей степени влияя на психопатологическую и алгическую симптоматику. Среди побочных эффектов препарата можно отметить сухость во рту, выраженную седатацию, понижение АД. В случае, когда АД становится ниже 90/60 мм рт.ст., дозу клофелина уменьшают и назначают кардиотонические средства (кордиамин, кофеин и др.).

Тиаприд высокоэффективен в отношении алгического синдрома, психопатоподобных и аффективных нарушений. Лечение проводится по следующей схеме: тиаприд вводят внутримышечно в дозе 200 мг 3—4 раза в сутки первые 3—4 дня, затем в течение последующего дня доза снижается до 100 мг.

Трамал назначают в первые дни лишения наркотика при резко выраженном болевом синдроме: 2—4 мл (100—200 мг) трамала внутримышечно 3 раза в день, затем переходят на прием внутрь по 50—100 мг 3—4 раза в день, постепенно снижая дозу по мере уменьшения интенсивности болевого синдрома. При наличии суставных болей используются также фенинбутазон (реопирин), ибупрофен (бруфен), а также теплые ванны, массаж и др.

Для купирования опийного абстинентного синдрома можно применять ***геминеврин*** (хлорметиазол, декстраневрин), нормализующий функцию катехоламиновой системы. Геминеврин оказывает влияние на такие расстройства, как стойкая бессонница, психопатоподобные нарушения и тревога. Лечение геминеврином начинается с момента развития начальных признаков опийного абстинентного синдрома. Препарат назначают в капсулах по 300 мг внутрь. В среднем разовая доза составляет 600—900 мг, суточная — от 1800 до 3900 мг, в большинстве случаев — 2700 мг (в 3—4 приема). Длительность приема препарата 3—6 дней. Из побочных эффектов можно отметить редко возникающее чувство разбитости, слабость, головную боль. Эта симптоматика купируется после снижения дозы. Наиболее целесообразным оказалось применение этого препарата у больных опийной наркоманией, осложненной приемом барбитуратов или других седативных средств, так как благодаря своему противосудорожному компоненту геминеврин, помимо купирования вышеуказанной симптоматики, снижает вероятность возникновения в периоде абстиненции судорожных припадков. В этих случаях важно то, что под воздействием геминеврина устраняются нарушения сна, которые при опийной абстиненции являются чрезвычайно тягостными для больных и плохо поддаются терапии.

Для купирования опийного абстинентного синдрома прибегают к комбинации антагонистов опиатов (*налоксона, налтрексона) с клофелином*. Налоксон ускоряет высвобождение метаболитов опия из рецепторов, что сокращает сроки купирования абстинентного синдрома до 5—6 дней. В первые дни терапии назначают максимальные дозы клофелина (0,9—1,2 мг) и минимальные — гидрохлорида налоксона (0,2 мг), затем постепенно снижают дозы первого и увеличивают дозы второго (до 1,8 мг/сут) с тем, чтобы к концу курса терапии больной получал только налоксон.

Одним из перспективных направлений в лечении опийных наркоманий является применение нейропептидов [Воронин К.Э., 1993]. Среди них можно назвать ***холецистокинин*** (панкреозимин), близкий к нему по своему фармакологическому действию ***такус*** (церулетид), а также *пептид,* вызывающий дельта-сон (ПВДС).

Такус — это декапептид, выделенный из австралийской амфибии и в последующем синтезированный. Для купирования опийного абстинентного синдрома его вводят внутривенно медленно (дозу определяют из расчета на

1 кг массы тела больного). Применяют раствор препарата в ампулах (в 1 мл 5 мкг). Средняя разовая доза составляет 3,5—4 мкг, суточная — 9—10,5 мкг. Содержимое одной ампулы растворяют в 10 мл изотонического раствора натрия хлорида. Эта доза рассчитана на 100 кг массы тела. Далее в зависимости от массы тела больного сливают по 1 мл из расчета на каждые 10 кг массы тела больного и добавляют изотонический раствор натрия хлорида до 20 мл.

Терапию такусом обычно начинают на 1—2-й день развития абстинентного синдрома, когда у больного появляются боли в мышцах, суставах, головная боль, слабость, вялость, разбитость, отсутствие аппетита, диарея, слезотечение, нарушения сна и другие специфические признаки этого состояния. В этот период наблюдаются также нарушения функций нервной системы — изменения сухожильных рефлексов, нистагм, мидриаз, динамическая и статическая атаксия и т.д.

Через 15—20 мин после введения такуса у большинства пациентов констатируется выраженное улучшение общего состояния. Эффект однократного введения препарата длится около 4—5 ч, поэтому в сутки обычно требуется 2—4 инъекции. Общая продолжительность курса лечения такусом — от 1 до 6 дней (в зависимости от состояния больного **в среднем 3 дня),** но основные проявления абстинентного синдрома купируются обычно ко 2-му дню. Остаются лишь астенические явления и неврологические нарушения, которые устраняются в последующие дни.

Среди побочных эффектов лечения такусом в редких случаях (в основном при первых инъекциях) наблюдаются тошнота, рвота, потливость, чувство жара, спазмы в желудке, развивающиеся во время введения препарата. Их можно избежать путем более медленного введения препарата и уменьшения его концентрации во вводимом растворе.

Для купирования опийного абстинентного синдрома используется также медленное внутривенное введение *холецистокинина*. Препарат назначают из расчета на 1 кг массы тела больного. Перед введением содержимое одного флакона растворяется в 15—20 мл изотонического раствора хлорида натрия. Однократное введение препарата дает эффект в течение 5—10 ч. Обычно в сутки требуется 2—3 инъекции холецистокинина. Длительность лечения составляет от 2 до 6 дней — в среднем 4 дня. Основные проявления опийного абстинентного синдрома (озноб, боли в суставах, потливость и др.) обычно купируются к концу 2-го дня лечения, и остаются лишь астенические нарушения (слабость, вялость, разбитость, повышенная утомляемость и др.). Среди побочных явлений следует отметить редко возникающие тошноту, рвоту, потливость, головокружение, чувство жара, спазмы в желудке, развивающиеся во время введения препарата. Однако в большинстве случаев они отмечаются только при первых инъекциях холецистокинина, и их можно избежать при увеличении времени введения или при уменьшении концентрации препарата во вводимом растворе.

Для купирования опийной абстиненции применяют ***пирроксан***, обладающий адреноблокирующим свойством [Пятницкая И.Н. и др., 1974]. Для снятия острых явлений абстиненции и подавления патологического влечения к наркотикам назначают таблетированные формы пирроксана (в 1 таблетке 0,015 г) в больших дозировках: 0,03 г (2 таблетки) 4—5 раз в день или 0,45 г (3 таблетки) 3 раза в день. Но он способствует снижению АД, поэтому противопоказан при выраженном атеросклерозе, коронарной недостаточности, хроническом кардиопульмональном синдроме, нарушении мозгового кровообращения, болезнях крови, беременности.

27—1701

А.Г.Гофман и соавт. (1979) для купирования опийной абстиненции рекомендуют использовать *повышенные дозы сульфата атропина,* полагая, что введение атропина блокирует холинергическую систему. При этом образующийся при отнятии опиатов избыток ацетилхолина разрушается холинэстеразой. Последующее введение эзерина снимает блокаду холинореактивных систем, устанавливая динамическое равновесие ацетилхолина и холинэстеразы, нарушенное при отнятии опиатов, и восстанавливает синаптическую передачу в холинергических синапсах. Симпатикотония в этом случае сменяется ваготонией, способствуя устранению абстинентных явлений. С этой целью вводят внутримышечно 2—3 мл 1 % раствора сульфата атропина. Одновременно в конъюнктивальный мешок закладывают 0,25 % эзериновую мазь, а слизистую оболочку рта смазывают вазелиновым маслом. Через 1,5—2,5 ч с момента введения атропина вводят подкожно 2 мл 0,1 % раствора физостигмина (эзерина). После развития атропинового делирия абстинентные расстройства, в первую очередь вегетативные нарушения, быстро подвергаются обратному развитию и наступает сон. На следующий день больные жалуются в основном на общую физическую слабость, некоторое снижение аппетита.

Для лечения опийной наркомании за рубежом широко используют *бупренорфин,* являющийся частичным антагонистом и частичным агонистом опиоидных рецепторов. В малых дозах этот препарат оказывает более выраженный антагонистический эффект, а в больших дозах — агонистический. Бупренорфин обладает близкими к другим опиатам эффектами и перекрестной толерантностью к ним [Bickel W.H., 1988]. Оказывая легкое антагонистическое действие на опиоидные рецепторы, препарат способен купировать клинические проявления, свойственные морфинной интоксикации, а благодаря своему частично агонистическому эффекту купирует острые проявления опийного абстинентного синдрома. Последнее послужило основанием для предположения о возможности использования этого препарата для лечения больных опийной наркоманией. Для купирования острых проявлений опийного абстинентного синдрома бупренорфин вводят внутримышечно, средняя разовая доза 1—2 мл (0,3—0,6 мг). Суточная доза зависит от индивидуальных дозировок употребляемого наркотика, длительности наркотизации, соматического состояния больного. Средняя суточная доза — 3—6 мл (0,9—1,8 мг) на 2—3 инъекции. Благодаря своему агонистическому действию бупренорфин довольно быстро купирует алгический синдром. Одновременно редуцируется соматовегетативная симптоматика, снимается эмоциональная напряженность. Однако применение препарата может вызвать развитие зависимости к нему. В России бупренорфин не применяется.

В США и ряде стран Западной Европы для лечения героиновой наркомании используется также ***метадон*** — синтетический агонист опиатов. Он купирует острые проявления опийного абстинентного синдрома, является средством заместительной терапии при поддерживающем противорецидивном лечении.

Метадон был синтезирован в Германии во время второй мировой войны. Впервые клинически изучен в 1946 г. в США в госпитале Кентукки, где был использован для лечения синдрома отмены у больных опийной наркоманией. Почти через 20 лет американские ученые V.Dole, M.Nyswander (1965) разработали метод заместительной терапии метадоном больных героиновой наркоманией, в основу которого были положены следующие особенности препарата: его пролонгированное действие (он может давать эффект в течение 24—36 ч, поэтому вводится 1 раз в сутки) и возможность употребления внутрь, поскольку выпускается в виде порошка (существует и жидкая форма, использующаяся преимущественно для купирования абстинентного синдрома). Начальная доза метадона — 30—40 мг/сут. Дозы могут увеличиваться на 10 мг каждые 2 дня или каждую неделю вплоть до достижения стабильных дозировок, при которых не возникает абстинентного синдрома. Эти стабильные дозы колеблются от 50 до 80 мг/сут. В начале курса амбулаторного

поддерживающего лечения больные посещают клинику ежедневно, получая суточную дозу препарата. Затем частота посещений уменьшается до 2—3 раз в неделю. Существуют краткосрочные метадоновые программы, когда больные получают стабильные дозы препарата в течение 6 мес, и долгосрочные, когда стабильные дозы назначают от 6 мес до 2 лет.

В конце 60-х — начале 70-х годов проводились исследования более длительно действующего и родственного метадону препарата — лево-альфа-ацетилметадила (ЛААМ), который можно вводить не ежедневно, а 1 раз в 2—3 дня.

Имеется много сторонников поддерживающей заместительной терапии метадоном, которые обосновывают необходимость активного развития метадоновых программ следующими обстоятельствами: 1) поскольку немногие больные сами могут отказаться от употребления опиатов, осуществляемое медицинским персоналом поддерживающее лечение метадоном способствует постепенному возвращению больных к полноценной жизни; 2) заместительная терапия метадоном значительно снижает криминогенность больных, поскольку исключает потребность приобретать наркотики на "черном рынке", их хищение из аптек, уменьшает число клиентов у торговцев наркотиками; 3) поскольку метадон употребляется внутрь, а не внутривенно, метадоновая заместительная терапия является важной профилактической мерой инфекционных заболеваний, в первую очередь СПИДа и гепатитов [Ball J. et al., 1987; Springer E., 1991; Drucker E., 1995]. Но вместе с тем при лечении метадоном остается риск, что больные наряду с этим препаратом будут продолжать употреблять героин, а это может привести к передозировке наркотиков [Ball J.D., Ross A., 1991; Ross A., 1991]. Не исключена также возможность формирования зависимости от метадона. Заместительная терапия последним, по мнению А.Г.Гофмана (1994), — это замена одного наркотика другим. Кроме того, метадон может вызвать осложнения. Больные, находящиеся на указанном лечении, могут торговать препаратом и таким образом вовлекать в наркотизацию других лиц. В России лечение метадоном запрещено.

При лечении больных, злоупотребляющих препаратами **седативно-снотворной группы** (главным образом барбитуратами), дозы наркотика снижают постепенно для исключения возможности развития в структуре абстинентного синдрома судорожных припадков и психозов. При этом в 1-й день назначают $^1/_3$ дозы принимаемых больным барбитуратов с последующим ее снижением каждый день на $^1/_3$. Следует учесть, что больные нередко завышают дозы принимаемых препаратов, поэтому надо ориентироваться в первую очередь на клиническую картину и поведение больных. Если доза барбитуратов относительно невелика, можно отменять их одномоментно, а для профилактики судорожных припадков и психозов назначать заместительную терапию: паглюферал (смесь Серейского) по 1 таблетке 2—3 раза в день в течение 3—4 дней, фенобарбитал — по 30 мг на каждые 100 мг используемого наркоманом снотворного, т.е. около $^1/_3$ дозы. Только после 2-дневной стабилизации состояния пациента при выбранной дозе фенобарбитала проводят ее постепенное снижение до полной отмены препарата.

В тех случаях, когда больной скрыл прием снотворных либо доза препарата была резко снижена, могут развиться судорожные припадки, обманы восприятия и психомоторное возбуждение. При этом необходимо ввести больному дополнительно дозу препарата, которым он злоупотреблял. Во избежание развития судорожных припадков и психотических расстройств дезинтоксикационные мероприятия следует проводить с осторожностью.

При купировании абстинентного синдрома, развивающегося у больных барбитуровой наркоманией, токсикоманией седативными средствами (тран-

квилизаторами бензодиазепинового ряда, антигистаминными средствами и др.), а также полинаркоманией, включающей в себя систематическое употребление барбитуратов или других седативных средств, хорошие результаты были получены при использовании милдраната [Петракова Л.Б., 1992; Воронин К.Э., 1993]. *Милдранат* является структурным аналогом карнитина, его максимальная концентрация в плазме крови достигается в течение 2—3 ч. Выпускается в капсулах по 0,25 г или в виде 10 % раствора в ампулах по 5 мл. Оказывает противосудорожное и стимулирующее действие. Парентеральное применение этого препарата с первых дней абстинентного синдрома (3—4 инъекции по 5 мл 10 % раствора в сутки) позволяет предотвратить развитие судорожных явлений, свойственных барбитуровому синдрому отмены, и купировать характерные для данных форм наркоманий тяжелые астенические расстройства (чувство разбитости, слабость, вялость и т.д.). Длительность лечения в среднем 5—7 дней. Побочных эффектов и осложнений не наблюдалось [Воронин К.Э., 1993].

Оптимальной схемой терапии синдрома отмены при наркоманиях, вызванных приемом **психостимуляторов,** является комбинация средств, влияющих на дофаминергические механизмы (бромокриптин), купирующих в первую очередь астенический симптомокомплекс и отчасти неврологические расстройства, и антидепрессивных средств, влияющих на серотонинергическую систему *(флувоксамин). Бромокриптин* (парлодел) назначают больным в первые дни развития синдрома отмены в суточной дозе 2,5—3,75 мг. После купирования острых абстинентных явлений лечение бромокриптином продолжают, назначая его для приема внутрь по 1—1,25 мг в сутки в течение нескольких месяцев для профилактики возможной актуализации патологического влечения к наркотику и профилактики рецидивов. *Флувоксамин* показан при появлении основных признаков синдрома отмены — снижении настроения, апатии, слабости, вялости, раздражительности. Средняя суточная доза составляет 150 мг (на 3 приема). Длительность терапии от 1 нед до 2 мес.

Одновременно с описанной патогенетической терапией наркоманий проводят дезинтоксикационное и общеукрепляющее лечение. С этой целью используют комплекс различных витаминов, особенно группы В: 6 % раствор витамина B_1 (тиамин) — по 4—6 мл внутримышечно в сутки; 5 % раствор витамина B_6 — по 2—4 мл в сутки; 1 % раствор витамина PP — по 1—2 мл в сутки. Применяют также 25 % раствор сульфата магния от 2 до 8 мл с 15—20 мл 40 % раствора глюкозы. Реже используется внутривенное введение реополиглюкина, гемодеза, изотонического раствора хлорида натрия (у больных, вводящих наркотики внутривенно; в этом случае может быть обострение патологического влечения к ним).

Для купирования психических расстройств, имеющихся в структуре абстинентного синдрома, рекомендуется использовать нейролептики и антидепрессанты. В зависимости от состояния больных и совместимости этих препаратов с другими средствами, применяющимися для купирования острого абстинентного синдрома, нейролептики и антидепрессанты назначают либо с первых дней, либо спустя несколько дней от начала терапии. Наиболее актуально назначение этих препаратов, когда на первый план выступают психопатологические расстройства. Дозы психотропных средств подбирают индивидуально.

При выборе антидепрессантов предпочтение следует отдавать препаратам, оказывающим наряду с тимолептическим седативное или сбалансированное действие. Из антидепрессантов рекомендуется амитриптилин —

средняя суточная доза 75—100 мг, герфонал (тримепрамин) — 100—150 мг, анафранил (кломипрамин) — 75—100 мг, пиразидол — 150—200 мг, лудиомил — 75—100 мг, флувоксамин — 150—200 мг, азафен — 100—125 мг, миансан (леривон) — 60—120 мг. При более выраженной депрессии амитриптилин вводят парентерально по 2 мл 1 % раствора 2—3 раза в день. Поскольку депрессия при наркоманиях обычно сопровождается дисфорией, тревогой и двигательным беспокойством, антидепрессанты лучше всего комбинировать с мягкими нейролептиками. В зависимости от выраженности у больных тревоги, возбуждения, ипохондрических расстройств, нарушений поведения можно назначать меллерил (сонапакс) — по 75—100 мг/сут, терален (алимемазин) — по 15—20 мг/сут, галоперидол — по 4,5—9 мг/сут, неулептил (перициазин) — по 20—30 мг/сут, эглонил (сульпирид) — по 300—600 мг/сут. Последний оказывает антидепрессивное и анксиолитическое действие. Для коррекции аффективной лабильности и дисфорических расстройств используют соли лития (0,6—0,9 г/сут), а также карбамазепин (тегретол, финлепсин) — по 600 мг/сут.

После купирования острых абстинентных расстройств на 2—3-м этапах лечения высокий терапевтический эффект дает внутривенное капельное введение мелипрамина (200—300 мг/сут), амитриптилина (200—300 мг/сут), лудиомила (75—100 мг/сут). Н.Н.Иванец, И.П.Анохина, Н.В.Стрелец (1997) рекомендуют назначать процедуру в вечернее время. Всю суточную дозу вводят медленно в течение 1,5—2 ч. Субъективное улучшение самочувствия больных отмечается после 1—2 процедур. Всего проводят 7—10 процедур. Но в этом случае следует помнить, что у больных, которые вводят наркотики внутривенно, любые дополнительные внутривенные вливания могут обострять патологическое влечение к наркотику. Для подавления последнего используются нейролептики пролонгированного и короткого действия. Среди препаратов пролонгированного действия наиболее эффективны пипортил L-4 (25—50 мг 1 раз в 2—3 нед) и галоперидол-деканоат; среди нейролептиков короткого действия — галоперидол (4,5—6 мг/сут внутрь или 1—2 мл 0,5 % раствора 2—3 раза в сутки), тизерцин (50—75 мг/сут), стелазин (15—20 мг/сут). Можно использовать, кроме того, карбамазепин (тегретол, финлепсин) и эглонил. Для коррекции поведения больных, купирования раздражительности и дисфории рекомендуются также неулептил (30—40 мг/сут), сонапакс (100—125 мг).

При выраженном астеническом симптомокомплексе, помимо других терапевтических средств, можно назначать мягкие стимуляторы и ноотропные препараты. Следует, однако, отметить, что в ряде случаев ноотропы, в частности пирацетам, способствуют обострению патологического влечения к наркотику.

Для снятия вегетативных расстройств рекомендуется применение грандаксина, обладающего вегетостабилизирующим действием (суточная доза 150-200 мг).

Следует отметить важность терапии агрипнических расстройств, свойственных большинству больных наркоманиями на начальных этапах лечения. Поэтому к основному комплексу средств добавляют транквилизаторы на ночь (феназепам, рогипнол, реладорм, радедорм, седуксен, реланиум и др.). Иногда целесообразно использовать сочетание короткодействующих бензодиазепинов (например, диазепам или рогипнол внутримышечно) с композитными препаратами, в состав которых входят бензодиазепины и небольшое количество барбитуратов. Однако такие препараты, естественно, следует назначать с осторожностью, и более предпочтительно назначение

нейролептиков с выраженным гипнотическим действием (лепонекс по 12,5—25 мг), галоперидол, тизерцин, аминазин (в общепринятых дозах внутримышечно). При выраженных расстройствах сна эффективным может быть сочетание указанных нейролептиков с бензодиазепинами.

Купирование психических расстройств наиболее важно на втором и третьем этапах лечения.

В случаях абстиненции, вызванной резкой отменой **препаратов каннабиса** (марихуана, гашиш), большое место занимают симптоматические средства для купирования головных болей, расстройства сна, снижения аппетита, сердцебиений, раздражительности или апатии и др. Речь идет о соответствующих назначениях кордиамина, камфоры, кофеина, бромидов с валерианой и пустырником, мепротана, триоксазина, оксилидина, элениума, седуксена, аминазина, тизерцина на ночь, а также препаратов железа, беллоида или белласпона.

Терапия ингаляционной токсикомании **и** злоупотребления галлюциногенами характеризуется симптоматологической направленностью.

Помимо лекарственных средств, для смягчения абстинентного синдрома используют рефлексотерапию (акупунктура), нейроэлектростимуляцию, экстракорпоральные методы детоксикации, в частности плазмаферез. Н.Н.Иванец, И.П.Анохина, Н.В.Стрелец (1997) рекомендуют проведение двух методик плазмафереза: дискретную, когда плазмаферез применяют начиная с момента появления первых признаков абстинентного синдрома и в дальнейшем повторяют несколько раз, и одномоментную, когда процедуру плазмафереза проводят на конечных этапах развития острого абстинентного синдрома. Г.М.Митрофанова (1995) рекомендует проводить плазмаферез на 5—7-е сутки терапии.

Желательно использовать и методы физиотерапии с учетом индивидуальных показаний и противопоказаний.

Большое место в лечении наркоманий занимает психотерапия. Первый осмотр и первая беседа с больным должны быть использованы как первый сеанс психотерапевтического воздействия. Последующие психотерапевтические беседы должны быть направлены на достижение положительных установок больных на полное воздержание от употребления наркотиков **и** других средств, вызывающих болезненное пристрастие, а также на систематическое прохождение больным курсов поддерживающего противорецидивного лечения во внебольничных условиях. Специальные виды психотерапии проводятся после купирования острых абстинентных явлений вплоть до момента выписки. Их цель — выработка установки на воздержание от наркотиков.

Противорецидивное лечение. При употреблении наркотиков опийной группы одним из средств специфической патогенетической противорецидивной терапии является гидрохлорид налтрексона (налтрексон) — антагонист опийных рецепторов. Механизм его действия заключается в блокаде опийных рецепторов, в результате чего принимаемые больным опиаты не вызывают свойственных им эффектов. Необходимым условием использования налтрексона в этих случаях является предварительное полное купирование абстиненции. Налтрексон принимают внутрь по 350 мг в неделю. Существует 2 схемы его приема: 1) ежедневно утром по 1 таблетке (50 мг); 2) по 2 таблетки (100 мг) 2 раза в неделю (например, в понедельник и среду) и 3 таблетки (150 мг) 1 раз в неделю (в пятницу). Курс лечения — до 180 дней и более. Побочные эффекты (покраснение кожи, озноб, слабость вследствие индивидуальной чувствительности и неполной дезинтоксикации)

обычно исчезают в процессе терапии. Могут наблюдаться ортостатические коллапсы при передозировках спиртного на фоне терапии. При появлении психопатологической симптоматики первичного патологического влечения к наркотикам требуется дополнительное назначение соответствующих психотропных средств.

Патогенетическими средствами противорецидивной терапии наркомании, вызванной приемом психостимуляторов, могут служить бромокриптин и флувоксамин.

Кроме специфических лечебных программ, широко используется весь спектр психотропных средств (нейролептики, антидепрессанты, транквилизаторы, ноотропы, соли лития и др.), что определяется клинико-психопатологической картиной купируемого синдрома.

При актуализации признаков первичного патологического влечения к наркотикам, характеризующейся стойкой периодичностью и постепенным или внезапным развитием аффективных нарушений, средством выбора терапии являются соли лития с добавлением при необходимости антидепрессантов; при преобладании астенических расстройств применяют ноотропы: пирацетам (ноотропил) в дозе 2—2,4 г в сутки, энцефабол — 200—300 мг, гаммалон (аминалон) — 1,5—3 г, пикамилон в дозе 0,02—0,15 г в сутки; соли лития: лития оксибутират — 1—1,5 г, микалит — 2—3 капсулы (0,8—1,2 г лития карбоната) в сутки, литонит — 300—400 мг в сутки; антидепрессанты — амитриптилин, миансан, мапротил, флоксирал, азафен, пиразидол. Курсы лечения — от 2 до 12 мес с перерывами от 2 нед до 1 мес.

При наличии в структуре первичного патологического влечения к наркотикам психопатоподобных расстройств показаны такие нейролептики, как неулептил (перициазин) в дозе 10—20 мг, сонапакс — 30—100 мг, терален (алименазин) — 15—75 мг в сутки и др. Если терапия мягкими нейролептиками малоэффективна, назначаются пролонгированные формы пипортила или галоперидола. Транквилизаторы бензодиазепинового ряда (лоразепам, феназепам, диазепам, хлордиазепоксид, альпразолам и др.) применяют для купирования таких симптомов, как тревога, страх, беспокойство. Для купирования "вспышек" актуализации патологического влечения к наркотикам целесообразно использовать противосудорожные средства — карбамазепин (финлепсин, тегретол), дифенин, конвулекс.

Большое место в противорецидивных программах должны занимать психотерапия и реабилитационные воздействия.

ПРОГНОЗ.
РЕМИССИИ И РЕЦИДИВЫ НАРКОМАНИЙ

Под ремиссиями у больных наркоманиями и токсикоманиями понимается полное воздержание от употребления наркотиков и других токсикоманических средств. Ремиссии могут быть спонтанными и терапевтическими. Спонтанные ремиссии при наркоманиях бывают чрезвычайно редко и обычно обусловлены тяжелыми соматическими заболеваниями или социальными последствиями наркомании.

Показатели частоты и длительности ремиссий у больных наркоманиями весьма противоречивы. По данным E.Kraepelin (1910), излечение у больных морфинной наркоманией наступало лишь в 6—8 % случаев. А.Шихмурадов (1977), E.Staehelin (1967) констатировали терапевтические ремиссии свыше 1 года у 35—38 % больных наркоманиями. В США в рамках специальной

программы Национального института наркоманий (NIDA) было проведено 5-летнее катамнестическое наблюдение 4627 больных с различными формами наркоманий, пролеченных в 34 центрах. Оказалось, что *у 21 %* больных наблюдалась полная ремиссия в течение 4 лет; достоверно снизилось количество больных (от 70 до 17 %), употребляющих опиаты ежедневно, но увеличилось число пациентов, перешедших на более "легкие" наркотики, например на марихуану (от 4 до 27 %), и больных, уменьшивших частоту наркотизации [Sells S.B. et al., 1979; Simpson D.D. et al., 1980; Tims F.M., 1982]. T.Kosten и соавт. (1988) пришли к выводу, что только 13,4 % больных опийной наркоманией из 361 обследованного не употребляли наркотики в течение 2,5-летней ремиссии.

Катамнестическое изучение 100 больных, страдающих полинаркоманиями и страдающих осложненными опийными наркоманиями, проведенное М.Л.Рохлиной и К.Э.Ворониным (1991), показало, что в 26 % случаев ремиссии отсутствовали вообще. Ситуационно обусловленные ремиссии, связанные, как правило, с отсутствием наркотика или пребыванием больных в местах лишения свободы и соматических стационарах, наблюдались у 33 % больных. Терапевтические ремиссии отмечались в 41 % случаев, но только у 5 % больных длительность ремиссии была свыше 1 года. У 27 % больных рецидив заболевания наступал в первые 6 мес после выписки из стационара. По данным Т.А.Киткиной (1993), которая изучала терапевтические ремиссии у больных опийной наркоманией, ремиссии свыше 1 года наблюдались в 9 % случаев.

Динамика формирования и стабильность терапевтических ремиссий у больных наркоманиями определяются влиянием социальных, личностных, клинических, терапевтических и биологических факторов, причем в большинстве случаев имеет место взаимодействие нескольких факторов.

Наиболее значимые факторы и положительно коррелирующие с продолжительностью ремиссии (в порядке убывания): положительная установка больного на отказ от употребления наркотиков; полная критика к заболеванию; умеренная степень выраженности и периодический вариант патологического влечения к наркотикам; продолжительность непрерывного терапевтического воздействия; позитивное влияние микросоциального окружения; наличие в анамнезе "спонтанных" и терапевтических ремиссий; длительность добровольного стационарного лечения [Киткина Т.А., 1993].

Анализ рецидивов наркоманий показал, что основной причиной возобновления злоупотребления наркотиками является обострение патологического влечения. Выделено два клинических варианта первичного патологического влечения к наркотикам, определяющих длительность и качество ремиссии, — периодический и постоянный [Воронин К.Э., 1987].

Периодический вариант проявляется внезапным, спонтанным возникновением влечения к наркотику, развивающимся по типу пароксизма, и быстро достигает степени компульсивности. В этих случаях пациенты после окончания цикла наркотизации (что особенно характерно для больных, злоупотребляющих психостимуляторами) определенное время не испытывают осознанного влечения к наркотикам. Длительность такого "светлого" периода составляет от 3 дней до 3 нед, но в большинстве случаев — 5—12 дней.

Рецидив болезни возможен на фоне кажущегося отсутствия признаков влечения к наркотикам, при соматическом и душевном благополучии. Однако обычно за несколько часов или даже минут до очередного "срыва"

или рецидива болезни у пациентов могут возникать различные, несвойственные им ранее ощущения (тахикардия, одышка, сердцебиение, потливость, подъемы и падения АД и т.д.), которые исчезают сразу после употребления наркотиков.

Спонтанная актуализация влечения к наркотику может проходить в виде "вспышек" дисфории, раздражительности, нервозности, беспокойства, неусидчивости, чувства немотивированного страха или в виде слабости, вялости, ощущения безразличия. Возникнув неожиданно, эта симптоматика стремительно, за несколько часов, нарастает, приобретая на высоте развития характер осознанности, неодолимости, требуя немедленного удовлетворения, что в подавляющем большинстве случаев влечет за собой рецидив заболевания.

Очередному рецидиву, не связанному с осознанным желанием употребить наркотическое средство, может предшествовать постепенное возникновение у этих больных аффективной или психопатоподобной симптоматики, которая нарастает в течение 2—3 или до 10 дней. На фоне этих расстройств появляются сны наркотического содержания и возникает неодолимое желание употребить наркотик для облегчения своего состояния. Борьба с возникшим осознанным влечением к наркотикам иногда сопровождается гипертермическими реакциями с подъемом температуры тела до субфебрильных цифр и в подавляющем большинстве случаев безуспешна, что влечет за собой формирование рецидива.

Постоянный вариант влечения к наркотикам наиболее часто встречается при гашишизме и употреблении наркотических средств опийной группы и является прогностически наиболее неблагоприятным. Такие больные почти все время ощущают на себе "действие" влечения, им постоянно "чего-то не хватает". Это могут быть разной степени выраженности мысли о наркотиках, ситуациях, связанных с их употреблением, постоянное чувство неудовлетворенности, беспокойства. В большинстве случаев осознанное, постоянное влечение к наркотикам сочетается с астеноневротической симптоматикой (слабостью, вялостью, повышенной утомляемостью, эмоциональной лабильностью и т.д.). Проявления данного симптомокомплекса в отличие от периодического варианта практически не исчезают. При постоянном варианте всегда, даже при значительном уменьшении его выраженности, остаются какие-либо проявления признаков влечения к наркотическим веществам, чаще элементы астеноневротического синдрома в виде невыраженной слабости, сонливости, повышенной утомляемости. Периодически на этом фоне наблюдается спонтанная актуализация патологического влечения, проявляющаяся в усилении симптоматики.

Актуализации патологического влечения способствует ряд факторов. Среди них наибольшее значение имеют неблагоприятное микросоциальное окружение и особенно общение с наркоманами. Среди причин, приводящих к возобновлению употребления наркотиков, большую роль играют "нажитая аффективная лабильность", формирующаяся в процессе наркотизации, а также декомпенсации психопатий, особенно психопатий возбудимого круга.

Изложенные особенности состояния больных, приводящие к рецидиву или являющиеся его предвестниками, необходимо учитывать при построении программы противорецидивной терапии при наркоманиях и токсикоманиях.

МЕДИЦИНСКИЕ И СОЦИАЛЬНЫЕ ПОСЛЕДСТВИЯ НАРКОМАНИЙ И ТОКСИКОМАНИЙ

Среди медицинских последствий рассматриваемой группы заболеваний обращают на себя внимание в первую очередь характерные *изменения личности больных.*

В процессе наркотизации постепенно происходят опустошение психики, снижение интересов и обеднение эмоций.

В начале наркотизации преобладают аффективные расстройства, определяющие изменения структуры личности в сторону эмоциональной неустойчивости, повышенной чувствительности, "мимозоподобности", склонности к неадекватному реагированию на окружающее. Преобладают истеровозбудимые формы реагирования, а также реакции в виде дисфорических депрессий.

В процессе заболевания индивидуальные личностные характеристики постепенно сглаживаются и нивелируются, больные становятся все более похожими друг на друга. Их поведение в основном определяется психопатоподобными расстройствами, в структуре которых, помимо истеровозбудимых и депрессивных форм реагирования, можно отметить лживость, отсутствие чувства долга, критики, легкомысленное отношение к наркотизации и ее последствиям. Формируется своеобразный психопатоподобный дефект с деградацией личности и выраженным морально-этическим снижением, когда вся активность больного направлена на приобретение наркотика и добывание средств для его покупки, что больные осуществляют подчас с необычайной изворотливостью.

Развитие интеллектуально-мнестических расстройств и формирование психоорганического синдрома наблюдаются практически при всех видах наркоманий. Наиболее быстро это происходит у больных, вдыхающих пары органических растворителей. Выраженные интеллектуально-мнестические расстройства отмечаются при злоупотреблении барбитуратами и другими седативными средствами. В конечных стадиях этих форм наркоманий развивается состояние органической деменции. На 3-м месте по скорости развития психоорганического синдрома находятся больные, злоупотребляющие препаратами, приготовленными из эфедрина и эфедринсодержащих смесей. У больных, злоупотребляющих препаратами конопли, и у больных опийной, в том числе героиновой, наркоманией, интеллектуально-мнестические нарушения развиваются в более отдаленные сроки. Психоорганический синдром быстрее формируется при более раннем начале наркотизации и на фоне врожденных или резидуальных явлений органической недостаточности ЦНС [Селедцов А.М., 1994].

Среди опасных медицинских последствий наркоманий и токсикоманий можно отметить *высокий суицидальный риск.* По данным разных авторов, у больных наркоманиями суицидальный риск повышен по сравнению со здоровыми лицами в 5—20 раз. У больных наблюдаются истинные суицидальные тенденции: они наносят себе тяжелые повреждения (обычно порезы), но чаще они делают это с демонстративной целью или чтобы снять напряжение на высоте аффекта (в этих случаях при виде крови больные, как правило, успокаиваются).

Хроническая интоксикация наркотическими веществами приводит к разным *соматическим осложнениям.*

Наиболее часто у больных наркоманиями отмечаются инфекции вслед-

ствие нарушений правил асептики при введении наркотиков. Среди инфекционных заболеваний наиболее распространены гепатиты, СПИД и септицемии. Вирусными гепатитами, преимущественно гепатитом группы В, болеют до 90 % наркоманов, вводящих наркотики внутривенно. По данным Европейского регионального бюро ВОЗ, 40 % новых случаев ВИЧ-инфицирования в Европе за 1994 г. было связано с внутривенным употреблением наркотиков. С конца 70-х годов во многих странах отмечается рост числа ВИЧ-инфицированных и больных СПИДом среди лиц, употребляющих психоактивные вещества внутривенно. Наркоманы, вводящие наркотики внутривенно, считаются наиболее пораженной СПИДом частью населения мира.

Наиболее распространенной патологией при опийной наркомании являются инфекционные и токсические гепатиты. Почти у всех больных, употребляющих химически обработанную маковую соломку, печень увеличена и болезненна при пальпации. Интернистами диагностируются гепатит, токсическая гематопатия, гепатоз. Наблюдаются изменения миокарда по типу кардиомиопатии. В тяжелых случаях может наступить смерть от острой сердечно-сосудистой недостаточности на фоне хронических дистрофических изменений миокарда. Заболевания почек у больных опийной наркоманией чаще всего проявляются в форме интерстициального нефрита, нефротического синдрома или острой почечной недостаточности. Длительное злоупотребление опиатами может привести к амилоидозу почек [Milicna S.I., Toro L.M. et al., 1984].

При хронической гашишной интоксикации чаще всего бывают осложнения, связанные с поражением дыхательной системы, приводящие к развитию хронических бронхитов, синуситов, пневмоний [Kramer V.F., Cameron B.S., 1975; Fligiel S. et al., 1988].

Кроме того, гашиш и марихуана вызывают расстройства сердечно-сосудистой системы. Доказано токсическое влияние хронического употребления препаратов конопли на эндокринную систему. Употребление гашиша может вызывать хромосомные аберрации.

При злоупотреблении стимуляторами наиболее частой патологией являются заболевания сердечно-сосудистой системы — инфаркт миокарда, фибрилляция желудочков сердца, нарушения мозгового кровообращения и др., нередко приводящие к летальному исходу [Isner J.M. et al., 1986; Levine S.B. et al., 1987; Karch S.B., Bilinham M.E., 1988; Fov R.A., 1989]; на втором месте — заболевания желудочно-кишечного тракта и печени; нередки поражения почек.

Одним из важных показателей тяжести последствий злоупотребления наркотиками является *преждевременная смертность*. Наиболее частые причины смерти наркоманов: несчастные случаи, самоубийства, отравления в результате передозировки, насилие, травмы, а также различные соматические болезни. Показатель смертности среди больных наркоманиями значительно превышает соответствующие показатели в популяции в целом. По данным В.Ф.Егорова (1995), риск преждевременной смерти для мужчин, употребляющих наркотики внутривенно, превосходит риск смерти для мужского населения в 5 раз, а для женщин почти в 11 раз; причем смерть наркоманов наступает в основном в молодом возрасте (средний возраст умерших 36 лет).

Непосредственным результатом наркотизации является также резкое *снижение трудоспособности*. Наркоманы обычно не работают, находятся на иждивении родственников или занимаются криминальной деятельностью, направленной на добывание денег для приобретения наркотика. Особенно

это касается пациентов с высокой толерантностью и частыми повторными приемами наркотика, что практически исключает регулярный и продуктивный труд, поэтому показатели занятости больных наркоманиями значительно ниже, чем всего населения [Гречаная Т.Б., Егоров В.Ф., Архипов И.А., 1993].

Характерным негативным социальным последствием злоупотребления наркотиками является *искажение семейных связей.* Наркоманы значительно реже вступают в брак, чем здоровые лица того же возраста; их семьи быстро распадаются, если второй супруг не является наркоманом. Т.Б.Гречаная, В.Ф.Егоров, И.А.Архипов (1993) отмечали, что среди наркоманов число состоящих в браке в 1,6 раз меньше, чем в населении, а разведенных — в 2,8 раз больше.

Нередко больные наркоманиями образуют так называемую семью наркоманов [Пятницкая И.Н., 1994]. Целями такой "семьи" являются наркотизация в наиболее безопасных условиях, облегчение добычи наркотиков. "Семья" имеет свой "дом", которым могут быть и пустая квартира, и подвал, и чердак, и какое-либо изолированное строение. У такой "семьи" свои пути и способы добывания денег и наркотиков. В "семье" возможны и сексуальные отношения, обычен промискуитет, нередко гомосексуализм.

Очень высока *криминогенность* больных наркоманиями: $^3/_4$ из них находятся в конфликте с законом; и женщины, и мужчины занимаются проституцией.

Представляют интерес некоторые данные криминальной статистики: в 1980—1991 гг. число зарегистрированных преступлений, связанных с наркотическими или другими одурманивающими веществами, увеличилось в 3 раза [Пелипас В.Е., Мирошниченко Л.Д., 1992; Кошкина Е.А., 1993]. В 1991 г. общее число лиц этого контингента, совершивших правонарушения, достигло почти 40 тыс. [Егоров В.Ф., 1995]. За исключением осуждений по статьям закона об изготовлении, хранении и продаже наркотиков, среди наркоманов преобладает преступность в виде краж, мошенничества, имущественных преступлений, но не хищений государственного общественного имущества [Габиани А.А., 1988]. По мнению И.Н.Пятницкой (1994), это объясняется тем, что при подобных преступлениях требуются достаточно организованные действия, на которые наркоманы малоспособны.

Криминогенность больных наркоманиями обусловлена несколькими факторами: потребностью в деньгах для покупки наркотиков, вынужденной связью с торговцами наркотиками (что само по себе является противоправным действием), изменениями личности с характерным морально-этическим снижением. Кроме того, наркоманы могут совершать противоправные действия, находясь в наркотическом опьянении или в психотическом состоянии.

Глава 3

СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ПСИХОЗЫ

К симптоматическим относят психозы, развивающиеся при общих неинфекционных заболеваниях, инфекциях и интоксикациях как одно из проявлений основногозаболевания.

Признавая существование ряда клинических и прогностических различий между симптоматическими (экзогенными) и экзогенно-органическими

психозами и целесообразность их клинического разделения, многие авторы все же считают это разграничение до известной степени условным. Такая точка зрения обоснована некоторыми клиническими фактами, в первую очередь развитием в части случаев симптоматических психозов необратимых психических изменений (психоорганический синдром), свойственных экзогенно-органическим заболеваниям.

Далеко не каждый психоз, развившийся во время соматического, инфекционного заболевания или интоксикации, является симптоматическим. Хорошо известно, что экзогенные факторы нередко провоцируют манифестацию эндогенных психозов. Манифестный психоз в этих случаях может иметь сходство с симптоматическим, однако по мере дальнейшего развития эндогенного заболевания его экзогенная окраска сглаживается и все более отчетливо выступают клинические проявления и закономерности смены синдромов, свойственные эндогенным психозам.

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Первое описание психических расстройств, относящихся к экзогенным, принадлежит Гиппократу. Под названием "phrenitis" он описал состояние острой спутанности. Аретей (I в. до н.э.) отличал лихорадочный делирий от состояний, вызванных наркотиками, Цельс (I в. до н.э.) описал психические расстройства при лихорадке, а Гален (II в. н.э.) указывал на отличие первичного делирия от вторичного, подчеркивая, что его лечение должно быть связано с лечением основного заболевания. Более подробно лихорадочные делирии были описаны в XVII веке T.Sydenham (1664). В XIV в. появились описания психических нарушений при цинге и эрготизме, в XVIII в. — при пеллагре.

При развитии психиатрии в ее современном понимании границы симптоматических психозов то непомерно расширялись, то чрезмерно суживались. В немецкой психиатрии первой четверти XX столетия существование таких психозов было поставлено под сомнение [Bumke O., 1936]. В зависимости от эволюции психиатрических взглядов менялись не только границы, но и содержание понятия "симптоматические психозы". Начиная с M.Baillarger (1880), который определил симптоматические психозы как осложнения со стороны психики при соматических заболеваниях, к ним стали относить самые разнообразные по клинической картине, формам течения и типам исхода психические расстройства, связанные (преимущественно по времени возникновения) с соматическими заболеваниями. Уже многие авторы (M.Baillarger, W.Grisinger и др.) наряду с острыми психозами лихорадочного периода описывали и протрагированные формы при затяжном течении болезни или непосредственно после нее ("психозы реконвалесцентов"). С именем E.Kraepelin связано представление о специфической симптоматике психозов при каждом соматическом заболевании. В целом к началу XX в. утвердилось мнение о строгой зависимости клинической картины психоза от вызвавшей его экзогенной вредности.

Начиная с K.Bonhoeffer (1908) понятие симптоматических психозов претерпело существенные изменения: на смену представлениям о специфичности психозов при каждом соматическом заболевании пришли представления об общности психических реакций при различных экзогенных вредностях. K.Bonhoeffer сформулировал концепцию об *экзогенном типе реакций,* выделив 5 типов таких неспецифических реакций: оглушение, делирий, аменцию, сумеречное помрачение сознания (эпилептиформное возбуждение) и острый галлюциноз. Неспецифичность психических реакций на разнообразные экзогенные вредности K.Bonhoeffer объяснял ограниченностью реакций мозга и их опосредованностью внутренней средой организма (болезнетворное воздействие через так называемые промежуточные звенья — токсические продукты обмена, возникающие в организме в ответ на внешние вредности).

Позднее K.Bonhoeffer (1917) расширил клиническую феноменологию экзогенных психических реакций, введя в нее маниаформные, депрессивные, кататоноформные и параноидные синдромы, а также состояния эмоционально-гиперестетической слабости (астенический синдром) и амнестический (корсаковский) синдром. Особенно важно утверждение K.Bonhoeffer о том, что особенности клинической картины экзогенных психозов определяются этапом основного заболевания: продрому соответствуют явления астении, на высоте лихорадки развивается делирий или психомоторное возбуждение (обычно эпилептиформного типа), при снижении температуры тела — аменция, в периоде реконвалесценции — астенический синдром.

При всей теоретической важности концепции K.Bonhoeffer она не учитывала влияния этиологических факторов на клинические проявления экзогенных психозов, а также необоснованно ограничивала реакции экзогенного типа узким кругом психопатологических синдромов [Снежневский А.В., 1968]. Одним из основных оппонентов K.Bonhoeffer был E.Kraepelin, который вначале отрицательно отнесся к концепции об экзогенном типе реакций, противоречившей его нозологической позиции. Однако в дальнейшем в работе "Формы проявления душевных болезней" (1920), где было введено понятие "регистров" психических расстройств в зависимости от тяжести поражения головного мозга, он по существу не только признал, но и развил концепцию нозологически неспецифичных типов реагирования.

Не менее известна полемика между K.Bonhoeffer и M.Specht (1914). Основные возражения M.Specht сводились к тому, что разграничение экзогенного и эндогенного типов реагирования лишь относительно. Различие между экзогенной и эндогенной картинами болезни зависит, по мнению M.Specht, лишь от интенсивности и темпа действия патогенного фактора. Если экзогенная вредность относительно малой силы действует исподволь, то наступает "мягкая форма" психического расстройства, т.е. такая, которая проявляется картиной эндогенного психоза. Если же эта вредность массивна и действует в быстром темпе, она ведет к грубым нарушениям экзогенного типа. Хотя возражения M.Specht и не могли поколебать концепции K.Bonhoeffer, они содержали некоторые клинически обоснованные аргументы, которые были впоследствии им приняты. В частности, K.Bonhoeffer признал, что границы эндогенного и экзогенного нередко бывают стертыми.

В психиатрической литературе 20—30-х годов обсуждался широкий круг вопросов, касающихся экзогенных психозов: роль первичного и вторичного (вследствие общей интоксикации) поражения мозга в возникновении экзогенных психозов, соотношение экзогенного и эндогенного в картине симптоматических психозов, патопластическое видоизменение синдрома в зависимости от конституциональных особенностей, пола и возраста больного, приобретенных и генетически обусловленных свойств организма, зависимость картины психоза от этиологии соматического заболевания и стадии болезни и др. Был опубликован ряд работ, подтверждавших существование наряду с острыми затяжных симптоматических психозов с депрессивными, маниакальными и параноидными расстройствами [Равкин П.Ф., 1937; Снежневский А.В., 1940; Каплинский М.З., 1940]. Возможность развития таких психозов некоторыми психиатрами до сих пор подвергается сомнению.

Интерес к психопатологии и клинической картине симптоматических психозов возрос после второй мировой войны в связи с наблюдениями за рядом экзогенных вредностей военного времени (раневые инфекции и др.), а также введением в медицинскую практику новых терапевтических средств [Малкин П.Ф., 1945, и др.]. Симптоматические психозы стали рассматривать в свете накопленного опыта.

Важнейшим итогом изучения симптоматических (экзогенных) психозов было положение о том, что нозологически специфичны не сами психопатологические синдромы (экзогенные, эндогенные, эндоформные), а последовательность их возникновения [Conrad K., 1960]. Следовательно, специфичность проявлений болезни следует искать не в статике, а в закономерной последовательности смены синдромов, т.е. в течении заболевания [Снежневский А.В., 1940, 1960].

Таким образом, прогрессивная для своего времени концепция K.Bonhoeffer, хотя и сохранила значение до настоящего времени, но существенно изменилась.

Изменилась и картина симптоматических психозов, что обусловлено в первую очередь успехами в лечении многих соматических и инфекционных заболеваний. Клиническая трансформация экзогенных психических расстройств привела к урежению классических картин экзогенного типа реакций и преобладанию "гипопсихотических" и эндоформных проявлений [Малкин П.Ф., 1963, 1964; Вангенгейм К.А., 1966, 1967; Приленский Ю.Ф., 1974; Трифонов Б.А., 1978]. В последнее время появились описания психических нарушений, свойственных новым, ранее неизвестным состояниям, обусловленным как особыми воздействиями, так и терапевтическими вмешательствами при экстремальных состояниях разного генеза [Голодец Р.Г., 1978], гемодиализе [Цивилько М.А., 1974], операциях на сердце [Ковалев В.В., 1974] и др.

В послевоенной психиатрии в рамках симптоматических психозов выделилась также область, получившая название *психоэндокринология* (психиатрическая эндокринология, эндокринологическая психиатрия).

Хотя термин "психоэндокринология" появился более двух десятилетий назад, изучение психоэндокринных взаимоотношений психических изменений при эндокринопатиях насчитывает несколько десятилетий (с конца XIX столетия). Яркие клинические описания психики больных с некоторыми эндокринными расстройствами (например, при заболеваниях щитовидной железы), изменений настроения в связи с менструальным циклом, случаев начала истинных психозов в период полового созревания, в послеродовом и инволюционном периодах можно найти в трудах С.С.Корсакова (1901), В.П.Осипова (1923), E.Kraepelin (1896, 1910), E.Bleuler (1920) и других классиков отечественной и зарубежной психиатрии. Иногда такие наблюдения служили основанием для предположений об эндокринной природе некоторых психозов.

Развитие современной психоэндокринологии неразрывно связано с успехами биохимии гормонов и физиологии эндокринной системы. Огромное значение имели работы И.П.Павлова и его школы о центральной регуляции деятельности внутренних органов, учение H.Selye о стрессе, открытие феномена нейросекреции в гипоталамусе, тропных гормонов гипофиза и группы стероидных гормонов (большинство из них синтезированы). Последним достижением стало открытие особых гуморальных факторов (гормонов) гипоталамуса — рилизинг-факторов, которым отводится важная роль в регуляции деятельности эндокринных желез ЦНС. В последние годы обнаружено психотропное влияние некоторых из этих факторов, например антидепрессивный эффект тиреотропин-рилизинг-гормона. Наряду с некоторыми новыми данными о психотропных влияниях андрогенов и других гормональных препаратов это дает основание говорить о "втором рождении гормонов в психиатрии" [Itil T.M., 1967]. Имеется в виду новое повышение интереса к роли гормонов в патогенезе психических расстройств и к гормональному лечению психозов после длительного периода разочарования в связи с попытками на заре появления эндокринологии объяснить многие психические болезни расстройствами функций желез внутренней секреции и применить гормональные препараты (АКТГ, кортикостероиды) для лечения больших психозов.

Множество работ посвящено психическим изменениям при эндокринных заболеваниях. Среди отечественных психиатров, которые внесли большой вклад в эту область, следует назвать Е.К.Краснушкина (1920, 1948), М.Я.Серейского (1925), В.А.Гиляровского (1935), Е.А.Попова (1949), С.Г.Жислина (1962), а среди зарубежных - M.Reiss (1944, 1945), R.Hoskins (1949), R.Cleghorn (1956, 1957), D.Sands (1956) и др. Особое место принадлежит M.Bleuler, который в своей книге "Эндокринологическая психиатрия" (1954) впервые систематизировал и обобщил факты, накопленные психоэндокринологией.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Достоверных сведений о распространенности симптоматических психозов нет. Это связано с отсутствием единства взглядов на их клинические границы, а также с тем, что большая часть больных с соматогенными психи-

ческими нарушениями (включая психозы) наблюдается в стационарах общемедицинского профиля. Поэтому можно полностью согласиться с W.Scheid, который еще в 1966 г. справедливо отметил, что статистические данные скорее отражают "местные условия" и диагностические позиции авторов, нежели истинную распространенность таких расстройств.

Это полностью было подтверждено и анализом соответствующих данных за последние два десятилетия F.J.Huyse и соавт. (1997), согласно которым показатели болезненности при их оценке с помощью "психиатрического фильтра" снижаются с 10 до 1—2 % (есть и более низкие показатели — 0,05—0,2 %). Эти данные совпадают с частотой симптоматических психозов, указываемой А.Б.Смулевичем, — 1,2 %; ряд авторов считают более точными показатели 5—8 % [Snyder S., Strain J., 1989; Levenson et al., 1990].

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Симптоматические психозы традиционно разделяются на острые и затяжные, хотя такое деление следует считать в значительной степени дискуссионным. Острые психозы могут принимать затяжной характер, а затяжные психозы могут сопровождаться признаками остроты состояния. Тем не менее нельзя не признать, что для каждой из этих групп характерны определенные синдромы и закономерности их смены в процессе основного заболевания.

Как известно, к острым симптоматическим психозам со времен K.Bonhoeffer традиционно относятся состояния с помрачением сознания (оглушение, делирий, аменция, сумеречное помрачение сознания, онейроид), а также картины острого вербального галлюциноза.

К затяжным или протрагированным симптоматическим психозам относятся психозы, требующие дифференциации с эндогенными заболеваниями (депрессии, депрессивно-бредовые состояния, галлюцинаторно-бредовые синдромы, апатический ступор, маниакальные состояния), и состояния, которые следует отграничивать от органических заболеваний головного мозга (псевдопаралитические состояния, транзиторный корсаковский синдром и конфабулез).

Затяжные симптоматические психозы иногда именуются промежуточными, эндоформными, шизофреноподобными. Термин "шизофреноподобные" вряд ли можно считать адекватным, так как под ним подразумевается идентичность психопатологических состояний с аффективными и бредовыми расстройствами, свойственными шизофрении. Понятие промежуточных, или переходных, синдромов как нозологически неспецифических, занимающих среднее положение между группой острых симптоматических психозов и органическим психосиндромом, используется далеко не всеми психиатрами. В понятие переходных синдромов иногда вкладывается и другой смысл: полагают, что эти психозы занимают промежуточное место между истинными острыми симптоматическими психозами и эндогенными психозами. В этом смысле используется термин "эндоформные" (маниакальные, депрессивные, депрессивно-бредовые, галлюцинаторно-параноидные). Эндоформные психозы расцениваются некоторыми психиатрами как экзогенно-провоцированные эндогенные психозы, видоизмененные экзогенией. Это находит отражение, в частности, в точке зрения, согласно которой некоторые эндогенные психопатологические состояния, развивающиеся в картине соматических и инфекционных заболеваний, а также интоксикаций, приобретают особенности под влиянием "почвы" (по С.Г.Жислину).

Острые симптоматические психозы чаще протекают с транзиторным помрачением сознания. Расстройства сознания различны по глубине, структуре и продолжительности. В основном встречаются следующие синдромы: оглушение, делирий, аменция, сумеречное помрачение сознания, онейроид. Эти нарушения возможны при психозах, развивающихся как при соматических заболеваниях и инфекциях, так и при отравлениях.

Симптоматическому психозу обычно предшествует кратковременный продромальный период с головной болью, вялостью или двигательным беспокойством, эмоциональными расстройствами (тревога, страх, подавленность), нарушениями сна, гиперестезией, т.е. признаками астенического синдрома. По мнению некоторых исследователей, особая выраженность астенических явлений свидетельствует о тяжелом течении заболевания. В некоторых случаях психические нарушения ограничиваются астеническими расстройствами, и психоз не развивается.

Если возникают острые психотические расстройства, то они длятся от нескольких часов до 2—3 сут. Чаще всего это помрачение сознания с картиной делирия или эпилептиформного возбуждения.

В начале многих инфекционных болезней делирий возникает только ночью и часто однократно. Для детей (особенно раннего возраста) наиболее типичны состояния помраченного сознания в виде сочетания оглушения с кратковременными эпизодами делириозных и пределириозных расстройств. При очень тяжелом основном заболевании делирий продолжается несколько дней и в особенно неблагоприятных случаях может смениться аменцией.

При тяжелых интоксикациях в клинической картине преобладает оглушение, которое при нарастании тяжести общего состояния может перейти в сопор и далее в кому.

Сумеречное состояние сознания с эпилептиформным возбуждением возникает внезапно и сопровождается резким возбуждением и страхом. Больной мечется, убегает от мнимых преследователей, кричит; на лице выражение ужаса. Такой психоз обычно заканчивается так же внезапно. Его сменяет глубокий сон, нередко сопор. Иногда психоз может перейти в картину аменции, что прогностически неблагоприятно. Продолжительность описанного психотического состояния чаще колеблется от 30 мин до 2 ч. Эпилептиформное возбуждение может возникать в инициальном периоде болезни, предшествуя развернутой картине инфекционного заболевания.

При соматических (инфекционных и неинфекционных) заболеваниях без выраженного токсикоза (малярия, ревматизм и др.) чаще наблюдаются онейроидные состояния, которые обычно бывают кратковременными, и при выходе из онейроида на первый план выступает астения.

Многие авторы при острых симптоматических психозах отмечают частоту ***онирических (сновидных) состояний*** с преобладанием в клинической картине сновидных переживаний с обыденной, реже с фантастической тематикой, когда больные становятся пассивными участниками событий. В структуру сновидных состояний входят также зрительные галлюцинации. При этом больные ощущают себя зрителями или жертвами насилия, испытывая тревогу, страх или ужас. Возбуждение сопровождается растерянностью и суетливостью.

В ряде случаев возможно развитие состояний, только внешне напоми-

28—1701

нающих онейроид, — ***онейроидоподобных*** *состояний* с непроизвольным фантазированием, заторможенностью и отрешенностью от окружающего. Больные при этом правильно ориентируются в месте, времени и собственной личности. Это состояние можно прервать внешним воздействием (оклик, прикосновение).

Аментивный синдром в структуре симптоматических психозов возникает обычно тогда, когда острое соматическое заболевание или интоксикация развиваются на фоне предварительного ослабления организма (голодание, крайнее физическое и психическое истощение, предшествующее хроническое заболевание). В связи с этим некоторые авторы рассматривают аменцию как вариант делирия (делирий на "измененной почве"). В последнее время синдром аменции в его классическом виде практически не встречается. Чаще наблюдаются *аментивноподобные состояния*. Наиболее удачным представляется обозначение таких состояний как *астенической спутанности* [Мнухин С.С., 1963; Исаев Д.Н., 1964]. Их определяет сочетание растерянности с выраженной истощаемостью и непоследовательностью мышления. Глубина помрачения сознания постоянно и быстро изменяется, становясь то большей, то меньшей под влиянием утомления или отдыха соответственно, а иногда и спонтанно. Во время беседы обычно удается получить правильные ответы только на первые вопросы, затем ответы становятся сбивчивыми и путаными; после отдыха способность отвечать собеседнику на короткое время восстанавливается. При аментивноподобных состояниях ориентировка в окружающем неполная. Отмечаются отрывочные идеи отношения, преследования, ипохондрические высказывания, отдельные галлюцинации. Эмоции отличаются крайней лабильностью: аффект страха, тревоги, тоскливость, растерянность быстро сменяют друг друга. Для этих состояний наиболее характерны выраженная астения и истощаемость психических процессов при малейшем напряжении. Астеническая спутанность отличается от аменции не только меньшей глубиной помрачения сознания, но и крайней изменчивостью состояния — быстрыми колебаниями от глубокого помрачения сознания до почти полного его прояснения.

Многие зарубежные авторы [Conrad K., 1960; Scheid W., 1960, и др.] отмечают, что синдромы экзогенного типа реакций, описанные K.Bonhoeffer, сейчас в "чистом" виде почти не встречаются и преобладают своеобразные "сплавы" (W.Scheid), переходы от одного синдрома к другому. Довольно часто, особенно у больных пожилого возраста, бывают состояния спутанности с симптомами, свойственными экзогенным типам реакций. Такие состояния английские психиатры обозначают как "состояния спутанности" (confusional states), американские — как "острый мозговой синдром" (acute brain syndrom), немецкие — как "острые состояния спутанности" (acute Verwirrtheiszustände).

Острые симптоматические психозы могут протекать и без помрачения сознания, в виде острого вербального галлюциноза. Такой психоз развивается внезапно, с появления вербальных галлюцинаций комментирующего характера (обычно в виде диалога), сопровождающихся растерянностью, тревогой и страхом. В дальнейшем галлюцинации могут приобрести императивное содержание. В таком состоянии больные под влиянием галлюцинаторных переживаний совершают опасные действия в отношении окружающих и себя самих. Вербальный галлюциноз усиливается ночью. Бурный наплыв вербальных галлюцинаций может привести к развитию так называемой галлюцинаторной спутанности.

Картина симптоматических психозов при острых отравлениях (острые

интоксикационные психозы) обычно исчерпывается глубоким изменением сознания и судорожными припадками. Если не наступает летальный исход, то эти расстройства полностью исчезают или в значительной мере сглаживаются.

По выходе из острого симптоматического психоза наблюдаются явления астении или состояния эмоционально-гиперестетической слабости (по K.Bonhoeffer) разной выраженности. Больные утомляемы, не способны к длительному напряжению, быстро истощаются при работе, особенно при умственной. Вместе с тем они раздражительны, капризны, обидчивы, эгоцентричны, требуют к себе особого внимания. Настроение крайне неустойчиво, со склонностью к подавленности; выражены явления гиперестезии. У детей и подростков наряду с астенией возникают психопатоподобные нарушения поведения, склонность к страхам, ипохондрическим и другим невротическим расстройствам [Сухарева Г.Е., 1974].

ЗАТЯЖНЫЕ СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ПСИХОЗЫ

При затяжном неблагоприятном течении общего соматического заболевания синдромы помрачения сознания сменяются так называемыми переходными (по H.Wieck) синдромами. В этих случаях говорят о затяжных (протрагированных) или поздних, по А.В.Снежневскому (1940), симптоматических психозах. Иногда психические нарушения у пациентов с хроническими соматическими (в том числе инфекционными) заболеваниями с самого начала не сопровождаются расстройством сознания. Затяжные (протрагированные) симптоматические психозы обычно продолжаются от 2 нед до 2—3 мес и заканчиваются столь же длительным состоянием астении или (реже) сменяются более тяжелым (малообратимым) расстройством — психоорганическим синдромом.

Чаще всего затяжные симптоматические психозы протекают с картиной депрессии, депрессивно-бредового, галлюцинаторно-параноидного состояний, апатического ступора, маниакальных расстройств, конфабулеза, псевдопаралитического и транзиторного корсаковского синдромов.

Депрессивные состояния в одних случаях сопровождаются идеаторной и моторной заторможенностью и напоминают фазу маниакально-депрессивного психоза, отличаясь от нее постоянной астенией, усиливающейся к вечеру. В других случаях картина депрессии сходна с картиной инволюционной меланхолии: больные возбуждены, ажитированы, тревожны, твердят одни и те же слова или фразы. Отличие от инволюционной меланхолии заключается в постепенном ослаблении (истощении) возбуждения, слезливости и признаках астении. Вечером и ночью нередки эпизоды делирия. Депрессия может смениться депрессивно-бредовым состоянием, что служит признаком нарастающей тяжести основного заболевания.

Депрессивно-бредовые состояния характеризуются бредом осуждения, обвинения, нигилистическими бредовыми идеями (обычно конкретного содержания), иллюзорными расстройствами и нередко отдельными вербальными галлюцинациями. Больные крайне подавлены, тревожны, испытывают страх, ужас. При этом всегда наблюдаются выраженные астенические расстройства, слезливость, вечером часты делириозные эпизоды. Смена депрессивно-бредового синдрома галлюцинаторно-бредовым указывает на ухудшение общего соматического состояния больных.

Галлюцинаторно-бредовые состояния при затяжных симптоматических психозах различны по структуре. Одни близки к острому параноиду с бредом преследования, вербальными галлюцинациями и иллюзиями, ложными узнаваниями, другие сопровождаются бредовыми идеями отношения, отравления и преследования обыденного содержания с известной склонностью к систематизации. Возможно развитие отдельных явлений психического автоматизма. Галлюцинаторно-бредовые расстройства при симптоматических психозах исчезают при перемене обстановки, однако спустя непродолжительное время могут возникать вновь. В тяжелых случаях галлюцинаторно-бредовые состояния сменяются апатическим ступором.

Апатический ступор —состояние обездвиженности, аспонтанности, сопровождающееся безразличием и безучастностью к происходящему вокруг и своему состоянию. Его необходимо отличать от депрессии с заторможенностью. Синдром развивается при крайне тяжелом (нередко со смертельным исходом) течении основного заболевания.

Маниакальные состояния чаще всего проявляются непродуктивными маниями с веселостью, бездеятельностью, эйфорией в сочетании с выраженными астеническими расстройствами. Эти состояния иногда напоминают легкое алкогольное опьянение. Нередко на высоте психоза развивается маниакальная спутанность или псевдопаралитическое состояние.

Псевдопаралитические состояния характеризуются развитием на высоте приподнято-эйфорического фона настроения, идей переоценки своей личности и своих материальных возможностей. Больной утверждает, что занимает более высокую должность или располагает значительно большими материальными возможностями, чем в действительности. Нередко окружающие, недостаточно информированные об истинном положении вещей, принимают информацию, полученную от пациента, за истину. Вместе с этим возможна коррекция полученной от больного информации. Последний охотно соглашается с тем, что дал неправильные сведения, говоря, что "ошибся" или "пошутил". Глубина аффекта в этих случаях отличается изменчивостью, а характер высказываний — непостоянством. Возможно развитие астенических расстройств.

Транзиторный корсаковский синдром проявляется расстройствами памяти на события настоящего (фиксационная амнезия), сопровождается дезориентировкой в окружающем и во времени (амнестическая дезориентировка) при относительной сохранности памяти на события прошлого. Возможно появление конфабуляций, как правило, обыденного содержания, свидетельствующее об утяжелении состояния больного. Больные малоподвижны, вялы, у них отмечаются явления астении. Нарушения памяти преходящие, с последующим ее восстановлением.

Конфабулез —психоз, выражающийся рассказами больных об их вымышленных подвигах, приключениях, невероятных событиях. Однако при конфабулезе нет собственно расстройств памяти или помрачения сознания. Типично повышенное настроение, но рассказ о своих подвигах больные ведут спокойно, "тоном хроникера". Это состояние внезапно возникает и столь же внезапно заканчивается. После исчезновения конфабуляторных расстройств больные относятся к ним с полной критикой.

Являются ли описанные психопатологические расстройства ("переходные" синдромы) частью собственно симптоматических психозов или свидетельствуют об органическом поражении мозга и, следовательно, о принад-

лежности таких психозов к экзогенно-органическим, до сих пор неясно. Наряду с характерным для симптоматических психозов исходом в состоянии астении в некоторых случаях после симптоматических психозов формируется психоорганический синдром с интеллектуальным дефектом или преобладающими неврозоподобными или психопатоподобными нарушениями. Поскольку такой тип психоза наблюдается преимущественно при тяжелых и затяжных инфекциях, интоксикациях, а также при соматических заболеваниях с выраженными обменными нарушениями и токсикозом, можно предположить, что в этих случаях симптоматический психоз сочетается с вторичным структурно-органическим повреждением мозга. Такие случаи занимают как бы промежуточное положение между симптоматическими психозами, с одной стороны, и экзогенно-органическими — с другой, и подтверждают условность, а подчас и невозможность их разграничения.

Психоорганический синдром, формирующийся после симптоматических психозов, является резидуальным состоянием. Его проявления не только не склонны к прогрессированию, но, напротив, могут в дальнейшем до известной степени сглаживаться. Многие авторы предпочитают в связи с этим называть его не психоорганическим, а энцефалопатическим синдромом. Выделяют 4 основных варианта психоорганического синдрома: астенический, эксплозивный, эйфорический и апатический.

При *астеническом варианте* в картине психоорганического синдрома преобладают стойкие астенические расстройства в виде повышенной физической и психической истощаемости, явлений раздражительной слабости, гиперестезии, аффективной лабильности, тогда как расстройства интеллектуальных функций выражены незначительно. Как правило, отмечается лишь некоторое снижение интеллектуальной продуктивности. В части случаев выявляются также легкие дисмнестические расстройства.

Для *эксплозивного варианта* психоорганического синдрома типично сочетание аффективной возбудимости, раздражительности, взрывчатости, агрессивности с нерезко выраженными дисмнестическими нарушениями и снижением адаптации. Характерна склонность к сверхценным паранойяльным образованиям. Нередко бывают ослабление волевых задержек, утрата самоконтроля, повышение влечений.

Как при астеническом, так и при эксплозивном варианте психоорганического синдрома происходит выраженная декомпенсация состояния в связи с интеркуррентными заболеваниями, интоксикациями, изменением метеорологических условий и психическими травмами. В последнем случае у больных могут развиваться разнообразные истерические расстройства.

Картина *эйфорического варианта* психоорганического синдрома определяется повышением настроения с оттенком эйфории и благодушия, бестолковостью, резким снижением критики своего состояния, дисмнестическими расстройствами, повышением влечений. У части больных наблюдаются взрывы гневливости с агрессивностью, сменяющиеся беспомощностью, слезливостью, недержанием аффекта. У больных значительно снижена работоспособность.

Апатический вариант психоорганического синдрома характеризуется аспонтанностью, резким сужением круга интересов, безразличием к окружающему, в том числе к собственной судьбе и судьбе своих близких, и значительными дисмнестическими расстройствами.

В клинической картине симптоматических психозов, помимо общих проявлений, свойственных всем соматическим (инфекционным и неинфек-

ционным) заболеваниям и интоксикациям, обнаруживаются некоторые особенности, типичные для отдельных соматических болезней или отравлений. Здесь приводится краткое описание особенностей симптоматических психозов при ряде отдельных болезней.

Психические нарушения при соматических неинфекционных заболеваниях

Сердечная недостаточность. При остро развивающейся сердечной недостаточности наблюдаются легкое оглушение, обнубиляция сознания, астенические расстройства с выраженной физической и психической утомляемостью, раздражительной слабостью, гиперестезией. У больных с хронической сердечной недостаточностью обнаруживаются вялость, апатия, безынициативность, дисмнестические расстройства или состояние эйфории. Эти явления то усиливаются, то ослабевают или исчезают в зависимости от соматического состояния больного.

Инфаркт миокарда. В острой стадии у больных наблюдаются страх, тревога, беспокойство, двигательное возбуждение. В подострой стадии инфаркта отмечается легкое оглушение или психотические состояния с обилием сенестопатий или двойной ориентировкой (больные утверждают, что они одновременно находятся в двух различных местах — в больнице и дома и т.п.). Нередки эйфорические состояния: больные не осознают тяжести своего заболевания, стремятся заняться каким-либо делом, многоречивы. В стадии улучшения возникают ипохондричность, мнительность, фиксация на разнообразных болезненных ощущениях, чрезмерная забота о своем здоровье или состояния с несколько повышенным настроением и стремлением немедленно приступить к работе, игнорированием замечаний медицинского персонала, отсутствием адекватного критического отношения к болезни.

Психические нарушения после операций на сердце (по поводу врожденных пороков сердца). Непосредственно вслед за операцией у больных отмечаются адинамия, истощаемость, явления оглушения и обнубиляции сознания. В дальнейшем развивается астения с раздражительной слабостью, сенестопатиями, ипохондричностью, значительно реже — повышенное настроение с беспечностью и отсутствием критики. После операции долго (5—7 мес) остаются повышенная утомляемость, раздражительность, лабильность аффекта. Психозы, как правило, развиваются между 2—3-м днем после операции и характеризуются делириозным или делириозно-аментивным помрачением сознания или депрессивно-бредовыми, галлюцинаторно-параноидными и кататоническими состояниями различной продолжительности.

Через несколько лет после операции астенические и неврозоподобные расстройства подвергаются обратному развитию (полному или частичному). У больных с бывшей до операции интеллектуальной недостаточностью или у детей с психическим недоразвитием психическое состояние улучшается в результате повышения активности, сглаживания нарушений моторики и речи. Чем моложе больной, тем более выражена положительная динамика в отдаленные сроки после оперативного вмешательства.

Ревматизм. Активная фаза ревматизма сопровождается астеническими состояниями различной глубины и выраженности — от повышенной физической утомляемости и истощаемости до состояний с глубоким и быстрым

истощением психических процессов, гиперестезией, явлениями раздражительной слабости, массивными вегетативными нарушениями; в отдельных случаях эти состояния сопровождаются фобиями и ипохондричностью. Эмоциональные нарушения выражаются в подавленности и немотивированных колебаниях настроения. Реже развиваются истериформные расстройства в виде вегетомоторных приступов с адинамией, затруднением выдоха или с явлениями астазии-абазии. Возможно возникновение делириозных состояний, оглушения, психосенсорных расстройств, приступов тоски с тревогой и страхом.

При развитии сердечной декомпенсации нередко возникают депрессивно-бредовые состояния с тревогой и большой изменчивостью психопатологической картины.

При ревматической хорее наряду с астеническими проявлениями и выраженной эмоциональной лабильностью может наблюдаться расторможенность поведения с повышением влечений, эйфорией. Нередки протрагированные психозы в виде маниакальных состояний и депрессий.

При ревматическом поражении мозговых сосудов наблюдаются депрессивно-бредовые синдромы с ажитацией и тревогой, апатический ступор, эпилептиформные припадки и различные психические эквиваленты, а также псевдопаралитические расстройства.

При длительном течении ревматизма возможно развитие психоорганического синдрома различной выраженности.

Подострый септический эндокардит. Астенические расстройства при подостром септическом эндокардите обычно сопровождаются пониженным настроением и адинамией. Реже наблюдаются маниакальные состояния с суетливостью и значительным снижением критики. Возникновение астенических расстройств и эйфорических состояний свидетельствует об обострении заболевания.

Психозы при подостром септическом эндокардите могут протекать с расстройствами сознания в виде делирия, аменции, эпилептиформного возбуждения, а также в виде депрессивно-ажитированных состояний, напоминающих картину инволюционной меланхолии и галлюцинаторно-бредовых психозов.

Злокачественные опухоли. Для психических нарушений при злокачественных опухолях характерны астенические расстройства с выраженной аффективной лабильностью. Нередки реактивные состояния с тяжелой депрессией тогда, когда диагноз становится известен больному.

Психозы при злокачественных опухолях развиваются в случаях нарастания кахексии, а также иногда вскоре после оперативного вмешательства.

Острые симптоматические психозы проявляются, как правило, делирием с нерезко выраженным возбуждением, немногочисленными галлюцинациями, иллюзиями, онирическими состояниями на высоте психоза. В тяжелых случаях, нередко в претерминальной ситуации, бывают картины мусситирующего делирия или аменции. Реже возникают протрагированные симптоматические психозы в виде депрессивных или бредовых состояний. Депрессии сопровождаются развитием тревоги, иногда тоски. Глубина и выраженность депрессии колеблются, возможны эпизоды делирия.

Бредовые состояния проявляются подозрительностью, малой доступностью, отдельными бредовыми идеями конкретного содержания, тревогой, астеническими расстройствами.

Развитие апатического ступора свидетельствует о крайнем утяжелении соматического состояния.

Системная красная волчанка. Психические нарушения при системной красной волчанке возникают довольно часто, их диапазон широк: от астенических и сенестопатически-ипохондрических расстройств до аффективных, аффективно-бредовых и онейроидно-кататонических состояний. Расстройства в виде аффективных, аффективно-бредовых, онейроидно-кататонических состояний наблюдаются при полисиндромном проявлении болезни. Лихорадочный синдром сопровождают состояния делирия. В претерминальных ситуациях у больных возникает оглушение, переходящее в сопор и кому.

Между обострениями остаются астенические и сенестопатически-ипохондрические расстройства.

Пернициозная анемия. В одних случаях бывает астения с раздражительной слабостью и ипохондрией, в других, более тяжелых, — депрессия с тревогой и ажитацией; в дальнейшем на фоне депрессии возникают бред и галлюцинации. Следует отметить четкую корреляцию между соматическим состоянием и психическими нарушениями: как правило, развитие психоза совпадает с обострением основного заболевания.

Пеллагра. Психические нарушения при пеллагре крайне разнообразны. При нетяжелой пеллагре наблюдаются пониженный фон настроения, повышенная физическая утомляемость и психическая истощаемость, раздражительная слабость, гиперестезия. В период, предшествующий развитию кахексии, наблюдаются делирий, аменция, делириозно-онейроидные (онирические) и сумеречные состояния. При развитии кахексии могут возникать депрессивно-бредовые состояния с тревогой, ажитацией, бредом Котара, галлюцинаторно-бредовые синдромы и картина апатического ступора.

Почечная недостаточность. Психические нарушения при почечной недостаточности различны.

Значительное место занимают астенические расстройства, наблюдаемые при компенсации или субкомпенсации хронической почечной недостаточности. Адинамические варианты астенического синдрома наиболее характерны для декомпенсации соматического состояния. Острые симптоматические психозы в виде оглушения, делирия, аменции служат признаками резкого ухудшения соматического состояния больных. Оглушение свойственно тяжелым формам уремического токсикоза. Делирий с однообразными бледными зрительными галлюцинациями, монотонным и нерезким двигательным возбуждением развивается в начале уремии. Аменция сопровождает декомпенсацию почечной недостаточности с гипертензионным синдромом.

Эндоформные психозы с картинами нестойкого интерпретативного бреда или "немым" кататоническим возбуждением обычно развиваются при нарастании уремии.

Эндокринные заболевания. Психические изменения при эндокринных заболеваниях полиморфны. Однако их развитие подчиняется определенным закономерностям. Эти закономерности сводятся к развитию на ранних стадиях и при относительно доброкачественном течении болезни так называемого психоэндокринного, или психопатоподобного ("эндокринного психосиндрома" — по M.Bleuler); по мере прогрессирования заболевания этот синдром постепенно переходит в психоорганический (амнестико-органический). На фоне указанных синдромов, обычно в связи с нарастанием тяжести эндокринного страдания (но не всегда), могут развиваться острые или затяжные психозы. Своеобразие психических нарушений при отдельных заболеваниях определяется главным образом преобладанием тех или иных расстройств в структуре синдрома.

Психопатоподобный синдром (эндокринный психосиндром). Для психопатоподобного синдрома характерны снижение психической активности, изменение влечений, инстинктов и настроения. Снижение психической активности может быть выражено в различной степени — от повышенной истощаемости и пассивности в рамках астенических состояний до полной аспонтанности со значительным сужением круга интересов и примитивизацией контактов с окружением, когда состояние приближается к апатико-абулическому.

Изменения влечений и инстинктов выражаются в понижении или усилении полового влечения, аппетита, жажды; одни больные стремятся к уходам из дому (бродяжничеству), другие, напротив, оставаться в пределах привычной обстановки, у них изменяется потребность в сне, тепле и т.п. Эндокринопатиям более свойственно количественное, чем качественное изменение влечений. У таких больных редко бывают извращения (например, гомосексуализм и др.). Возможна диссоциация с повышением одних и понижением других влечений.

Нарушения настроения разнообразны и имеют разную выраженность в сторону как повышения, так и понижения. В аффективных нарушениях при эндокринных заболеваниях преобладают смешанные состояния — депрессии с дисфорией, маниакальные и депрессивные состояния со злобностью и чувством ненависти, депрессивно-апатические состояния, астенические депрессии и др. Бывают состояния тревоги и страха. Аффективные нарушения при психоэндокринном синдроме отличается также лабильность настроения. Свойственные классическим аффективным синдромам изменения мышления и двигательной сферы (заторможенность при депрессии и гиперактивность при маниакальных состояниях) для эндокринных нарушений не характерны. Напротив, нередко наблюдаются диссоциированные расстройства, например приподнятое настроение с полной бездеятельностью и двигательной заторможенностью. Аффективные расстройства при психопатоподобном синдроме эндокринного типа бывают то длительными, то эпизодическими, пароксизмальноподобными.

При эндокринных заболеваниях могут развиваться и реактивные депрессии (как реакция на изменение внешности, например, при адреногенитальном синдроме или болезни Иценко — Кушинга).

Амнестико-органический синдром развивается при длительном и особенно тяжелом течении эндокринных заболеваний. Он характеризуется глобальным нарушением психических функций, которое касается всех сторон личности и значительно нивелирует ее индивидуальные особенности. В наиболее тяжелых случаях развивается деменция.

Острые психозы развиваются на фоне выше описанных синдромов и могут возникать на любой стадии заболевания. Часто они обусловливаются утяжелением основного заболевания с нарастанием обменных, сосудистых и иных нарушений (при аддисоновых кризах, гипертонических кризах у больных с заболеванием Иценко — Кушинга, при гипертоксических кризах и т.п.). Но иногда такие психозы возникают вне связи с соматическим состоянием больного или какими-либо внешними причинами.

Акромегалия. При акромегалии достаточно ярко выражены все три компонента эндокринного психосиндрома: снижение психической активности, нарушения настроения и влечений. Такие больные апатичны, вялы, аспонтанны, они с трудом заставляют себя встать с постели, включиться в трудовую деятельность, свои обя-

занности они выполняют с "невероятной мобилизацией сил". Тем не менее истинной психической заторможенности у них нет.

Описанные изменения, сочетаясь с благодушно-эйфорическим настроением и чувством пассивной самоудовлетворенности, создают своеобразие синдрома. Легкая эйфория и благодушие возможны даже при сильных головных болях и сонливости. В отличие от маниакальных состояний при акромегалии эйфория не сопровождается двигательной гиперактивностью. У больных акромегалией нередко бывают и атипичные депрессивные состояния с тревогой, злобностью, напряженностью и плаксивостью, быстрые и беспричинные колебания настроения. А.К.Добржанская (1973) наблюдала даже приступообразные депрессии с ажитацией, которые больные называли "внезапным ураганом", "стихийным бедствием". Для больных акромегалией характерны также дисфории. По мере развития болезни пациенты могут становиться все более угрюмыми, злобными, считают свое состояние безысходным, недовольны окружающим.

Из расстройств влечений встречаются выраженные колебания аппетита и жажды (с периодическим резким их усилением), повышение потребности во сне и иногда приступы сонливости. Сонливость в начале болезни может сменяться бессонницей или расстройством ритма сна. Характерно снижение половой потенции и сексуальных потребностей. В некоторых случаях при выраженных гормональных сдвигах (повышении продукции лактотропного гормона и др.) бывают своеобразные изменения поведения, которое напоминает поведение матерей (повышенное внимание к детям, стремление к выполнению материнских обязанностей и т.п.). Эти изменения поведения наблюдаются и у мужчин. Отмечаются также периоды повышенной двигательной активности — импульсивности, пориомании и т.п.

На стадии психоэндокринного синдрома значительного интеллектуального снижения не бывает; несмотря на некоторое понижение психической активности и сужение круга интересов, такие больные, как правило, продолжают работать. Отсутствие мнестико-интеллектуального снижения и достаточная сохранность критики очень характерны для больных акромегалией.

В межличностных отношениях больные, однако, могут проявлять повышенную ранимость, нетерпеливость, раздражительность, эгоцентризм, а по мере течения болезни нарастают стремление к уединению и безразличие к окружающему.

Если развивается психоорганический синдром, то он проявляется расстройствами памяти, снижением критики и интересов, огрубением личности, бестактностью. В далеко зашедших случаях описаны состояния своеобразного аутизма с угрюмой ворчливостью.

Некоторые психопатологические явления при акромегалии обусловливаются локализацией опухоли. Так, при росте аденомы гипофиза в сторону височной доли отмечаются вкусовые и обонятельные галлюцинации, эпилептиформные припадки.

На фоне психических сдвигов, входящих в рамки описанных синдромов (психопатоподобного и амнестико-органического), могут развиваться симптоматические психозы, обусловленные тяжелыми соматическими осложнениями (повышением внутричерепного давления, обменными нарушениями т.п.). Психозы могут быть галлюцинаторно-параноидными, депрессивно-ипохондрическими, типа острой экзогенной реакции. Существовавшее ранее мнение о связи акромегалоидности с шизофренией и маниакально-депрессивным психозом при специальных исследованиях не подтвердилось [Bleuler M, 1951, 1954].

Гигантизм. Состояние психики у больных с истинным гигантизмом изучено мало. В литературе есть указания на то, что лица с гигантизмом в психическом отношении могут быть недоразвиты, но выраженная умственная отсталость им несвойственна. Более свойственны черты психической незрелости и инфантильности.

Возможны астенические явления — истощаемость, раздражительность, утомляемость, нарушения сна.

В связи с излишним вниманием окружающих к внешности больных, от чего они очень страдают, у них могут формироваться депрессивные, астенодепрессивные реактивные состояния и ипохондрические синдромы. Реакция на заболевание не-

редко лежит в основе жалоб больных на неспособность к той или иной работе. Больные в таких случаях стремятся к уединению, избегают коллектива.

При гигантизме, обусловленном опухолью гипофиза, бывают синдромы измененного сознания.

Карликовость. Психозы у карликов не описаны. Психика при карликовости церебрально-гипофизарного генеза в целом сохранна. Карлики этой группы, как правило, обладают хорошим интеллектом, они отличаются деловитостью, старательностью, рассудительностью, а подчас и известной целеустремленностью, справляются с обычной нагрузкой — учатся или работают по специальности. Нередко это способные, остроумные, с достаточно широким кругозором люди. Лишь в некоторых случаях могут отмечаться черты психического инфантилизма.

Карлики могут выражать даже некоторое удовлетворение своими физическими данными, считая, что маленький рост делает их в какой-то мере "особенными людьми". Однако в большинстве случаев общение с людьми для них все же сопряжено с трудностями. Эта сторона жизни для них значительно более актуальна, чем несоразмерность окружающих предметов. Поэтому возможны реактивные психические наслоения, особенно в ответ на замечания по поводу роста и внешности. Роль психотравмирующих факторов возрастает тогда, когда ребенок начинает осознавать свое физическое отличие от сверстников. Глубокие реактивные депрессии, а тем более суицидальные тенденции для карликов нехарактерны. Карлики достаточно эмоционально относятся к детям (некоторые хотят, чтобы их дети также были карликами, так как обычные дети будут стесняться своих родителей и возникнут трудности с их воспитанием). Описаны сенильноподобные черты психики у карликов, однако эти наблюдения нуждаются в проверке.

При карликовости, обусловленной опухолью гипофиза (которая и определяет заболевание в целом), у больных бывают неврологические и психические расстройства, характерные для новообразований в этой области мозга.

Синдромы гипофизарной недостаточности (болезнь Симмондса, синдром Шихена) характеризуются особенно выраженным астеноадинамическим синдромом с глубоким подавлением влечений и жизненных потребностей (аппетита и т.д.).

При стертых формах заболевания психоэндокринный синдром выступает в виде астенодепрессивных состояний, которые по мере течения болезни сменяются вялостью и апатией [Bleuler M., 1954], а в дальнейшем в соответствии с закономерностями развития психических нарушений эндокринного генеза могут появляться и признаки органических расстройств (памяти, интеллектуальных функций).

Тяжесть и многообразие соматических и обменных сдвигов обусловливают частоту нарушений сознания (спутанность, делириозные состояния, онейроид и кома), нередко уже в самом начале развития болезни Симмондса. С расстройствами сознания могут быть связаны преходящие галлюцинаторные и параноидные эпизоды, а также психомоторное возбуждение и ступор [Delay J., Brion S., Escouroll K., 1962]. В качестве казуистических наблюдений описаны затяжные депрессивно-параноидные, галлюцинаторно-параноидные и параноидные психозы [Малкина М.Г., Архангельский А.В., 1956; Dissanayake J., Lieberman D., 1969].

При синдроме Шихена (Sheehan syndrom), обусловленном ишемией передней доли гипофиза при больших кровопотерях (чаще при родах), психические нарушения также являются неотъемлемой составной частью картины болезни. В этих случаях бывают то более, то менее выраженные астеноадинамические нарушения, которые в сочетании с изменениями настроения (апатии или депрессии) и снижением влечений создают типичную картину психических сдвигов при этом заболевании. Адинамия и вялость в этих случаях могут создавать впечатление некоторого интеллектуального снижения, которого в начале болезни обычно не бывает. Снижение интеллекта и расстройства мышления развиваются лишь при относительно длительном заболевании [Slawinski K. et al., 1964]. На фоне описанных сдвигов возможны более очерченные психические расстройства — синдромы нарушенного сознания, депрессии, психотические состояния с галлюцинаторно-параноидными и шизофреноподобными картинами [Добржанская А.К., 1973; Волосова Е.М., 1975; Harms S., 1966].

Синдром Килина — позднее пубертатное истощение, рассматривается как промежуточная форма между болезнью Симмондса и психической анорексией. Этот синдром развивается у девушек 16—25 лет. Ему обычно предшествуют психические травмы (чаще всего конфликты интимного порядка). В клинической картине тесно переплетаются психические расстройства невротического уровня и обменно-гормональные сдвиги (нарушения менструального цикла, признаки гипотиреоза, надпочечниковая недостаточность и т.п.). Синдром позднего пубертатного истощения связан не столько с поражением гипофиза, сколько с расстройством гипоталамической регуляции его функции. В таких случаях нет выраженной астении и адинамии. Беременность и роды благоприятно влияют на течение болезни.

Болезнь Иценко — Кушинга. Психические расстройства при этом заболевании были отмечены еще самим Н.М.Иценко, впервые описавшим это заболевание в 1924 г. Он обратил внимание на повышенную утомляемость и вялость, нарастающее безразличие, расстройства сна — бессонницу и гиперсомнию. Одна из больных, наблюдавшихся Н.М.Иценко, во время бессонницы имела "несуразные" назойливые мысли, другая видела движущиеся фигуры.

M.Bleuler (1954, 1964) систематизировал многие наблюдения, показав на примере болезни Иценко — Кушинга общие закономерности развития психоэндокринного синдрома.

Снижение психической активности в виде астении, повышенной утомляемости и истощаемости выявляется наиболее рано, подчас даже до появления соматических признаков болезни. Многие больные начинают отмечать у себя снижение памяти, сообразительности. Обычно это астеноадинамический или астеноапатический синдром. Физическая слабость носит витальный характер, больные с трудом могут перейти от состояния покоя к какой-либо деятельности. Постепенно нарастают безразличие и безынициативность. Такие больные медлительны и внешне невозмутимы. Но вместе с тем эмоциональные реакции у них весьма выражены. Нарушения настроения проявляются как стойкими монотонными изменениями, так и эпизодическими расстройствами типа импульсивных вспышек раздражительности, ярости и гнева, аффективными колебаниями со сменой депрессии и эйфории, выраженными депрессивными состояниями. Как при всех депрессиях эндокринного генеза, типичные депрессивные состояния встречаются в этих случаях редко, чаще наблюдаются депрессии со страхом, пуэрильностью, злобностью.

Нарушение влечений проявляется ослаблением сексуальности, изменением жажды и аппетита (чаще усиление), расстройствами сна (трудность засыпания, уменьшение глубины сна, стирание границы между сном и бодрствованием и т.п.).

Развитие заболевания сопровождается нарастанием изменений личности: больные постепенно становятся эгоцентричными и аутичными. Сужается круг их интересов, развиваются апатические или апатико-абулические состояния со снижением критики, интеллектуальным снижением и иногда благодушной беспечностью. На фоне указанных изменений могут развиваться более выраженные психические нарушения и острые психозы — депрессии, галлюцинаторно-параноидные, шизофреноподобные, сенестопатически-ипохондрические, эпилептиформные синдромы и психозы корсаковского типа. При гипертонических кризах возможны состояния измененного сознания.

Особенности депрессивного синдрома при болезни Иценко — Кушинга состоят в сочетании депрессивных симптомов с нестойкими параноидными расстройствами. При этом в структуре депрессивного синдрома могут находить отражение некоторые реактивные моменты, связанные с переживанием соматического заболевания и обстоятельствами его лечения.

Реакция на заболевание, особенно на изменение внешности, нередко приводит к упорным суицидальным мыслям. Ниболее опасны в смысле суицида начальные этапы болезни. Тем не менее суициды у пациентов с болезнью Иценко — Кушинга исключительно редки, что в большой мере связано со свойственной им адинамичностью и нерешительностью. Астеноадинамический компонент депрессии у таких больных обычно выражен больше, чем заторможенность. Идеи самообвинения, как правило, отсутствуют.

Чрезвычайно яркими могут быть сенестопатически-ипохондрические синдромы [Добржанская А.К., 1973]. На фоне астении и депрессии развивается своеобразная фиксация больных на особых ощущениях. Больные говорят о "необычайной сухости и стягивании кожи", "высыхании слизистых оболочек глаз, внутренностей"; они ощущают "мозг, как полено, дерево", "что-то переливается в голове", "каждая половина тела работает сама по себе" и т.п. Эти переживания могут иногда сопровождаться бредовыми идеями отношения, но в целом доступность, синтонность больных, осознавание болезненности своего состояния, отсутствие синдрома психического автоматизма (сделанности, насильственности, сенестопатии) отличают сенестопатически-ипохондрический синдром при болезни Иценко — Кушинга от соответствующего синдрома при шизофрении.

Адипозогенитальная дистрофия. При этом заболевании уже на начальных этапах болезни наряду с повышенной утомляемостью, вялостью, снижением работоспособности возможны ухудшения памяти, элементы флегматичности и "тупости" с благодушно-эйфорическим настроением. У некоторых больных формируются эпилептоидные черты характера — педантичность, обстоятельность, слащавость и т.п. [Доброхотова Т.А., 1968]. В дальнейшем развивается апатико-абулическое состояние, переходящее в органическую деменцию. На первое место выступают мнестико-интеллектуальные расстройства, безразличие, благодушная невозмутимость, отсутствие критики; нарастает аспонтанность поведения. В некоторых случаях деменция сопровождается астеническими явлениями.

При адипозогенитальной дистрофии описаны также эпилептиформные синдромы, психозы с картиной делирия, корсаковского синдрома, депрессивные и маниакальные состояния, шизофреноподобные психозы [Sulestrowska H., 1960].

При росте опухоли мозга или гипофиза могут возникать псевдопаралитический синдром, расстройства сознания и другие типичные для опухолей психопатологические синдромы.

Диффузный токсический зоб. Психические нарушения занимают значительное место в клинической картине этого заболевания и иногда появляются на самых первых этапах его развития. Это дало основание выделить нервную (нервно-психическую, нервно-вегетативную) форму тиреотоксикоза.

Расстройства эмоциональной сферы при тиреотоксикозе выступают на первый план. Они выявляются практически у всех больных. Наблюдается повышенная аффективная лабильность. Ей соответствует "недержание аффекта" — от слабодушия и слезливости до выраженной склонности к бурным аффективным вспышкам и гневливости. Лабильность настроения сопровождается постоянной внутренней напряженностью, беспокойством, тревогой. Внешне это проявляется чрезмерной оживленностью, повышенной возбудимостью, немотивированной вспыльчивостью, раздражительностью, торопливостью, иногда малопродуктивной двигательной гиперактивностью. Больные могут совершать непоследовательные и немотивированные поступки. Следует подчеркнуть, что сами больные нередко не замечают изменений собственной личности и фиксируют внимание на изменениях во внешнем мире: все окружающее кажется им непостоянным, суетливым и необычайно изменчивым.

Если у больных развиваются выраженные депрессивные состояния, то они редко представляют собой так называемые чистые депрессии; чаще наблюдаются смешанные тревожно-депрессивные состояния или состояния типа "слезливой депрессии", "гневливой депрессии" и т.п. Нередки также депрессивно-ипохондрические состояния, в основе которых могут лежать сенестопатии.

Большое место в клинической картине занимают также расстройства сна — бессонница, поверхностный, укороченный, тревожный сон с неприятными сновидениями.

Интеллектуальные нарушения, как правило, на этапе психоэндокринного синдрома отсутствуют. Отмечаются лишь ускорение мыслительных процессов, затруднения длительной концентрации внимания и связанная с ними сниженная продуктивность психической деятельности. По мере развития болезни ухудшается память, нарастает физическая и умственная утомляемость, вследствие чего чрезмерная активность больных становится все более и более непродуктивной. Больные в посто-

янной спешке, они неспособны к ожиданию, говорят сбивчиво и бестолково. При тяжелом течении заболевания, когда развиваются симптомы амнестико-органического синдрома, возможно интеллектуальное снижение с потерей критики к своему состоянию и благодушием. Описанные в литературе случаи эйфории в этой стадии заболевания справедливо подвергаются сомнению и некоторыми исследователями расцениваются как отсутствие критичности.

Психозы, в патогенезе которых наибольшее значение придают интоксикационным моментам, могут быть как острыми, так и затяжными, с различной клинической картиной (депрессивные, депрессивно-бредовые, делириозные, делириозно-аментивные, бредовые шизофреноподобные или подобные маниакально-депрессивному психозу). Среди этого разнообразия выделяются психозы с расстройствами сознания — делирий, аменция, сопор. У больных тиреотоксикозом наблюдали также эпизодические сумеречные расстройства сознания [Добржанская А.К., 1973].

В старой психиатрической литературе о психических нарушениях при заболеваниях щитовидной железы широко обсуждалась связь патологии этой железы с развитием шизофрении и маниакально-депрессивного психоза. Случаи шизофрении и маниакально-депрессивного психоза были описаны при гипертиреозе и после струмэктомии. Тем не менее большинство исследователей склоняются к тому, что речь идет в этих случаях о выявлении истинных эндогенных психозов.

Гипотиреоз. Микседема. Кретинизм. Психические нарушения при *гипотиреозе* занимают большое место в клинической картине заболевания, в значительной мере определяя ее своеобразие. В самом начале заболевания и в относительно легких случаях может быть только психическая вялость. При наиболее тяжелом течении болезни наступает глубокое слабоумие.

В клинической картине психических нарушений при *микседеме* тесно переплетаются проявления обоих эндокринных синдромов — психопатоподобного и амнестико-органического. При микседеме более, чем при всех других эндокринных болезнях, проявляются расстройства памяти и интеллекта, т.е. нарушения органического типа. Эти расстройства определяют выраженность слабоумия (олигофрении) — от легкой дебильности до идиотии. Интеллектуальное снижение при микседеме существенно не отличается от олигофрений другого генеза. При тяжелой микседеме у взрослых основными психическими нарушениями становятся снижение памяти, замедленность и персеверация мышления (брадифрения) и речи, утрата прежних навыков, способностей и интересов, резкое снижение интеллектуальной и моторной активности, апатичность и повышенная утомляемость. Поведение больных становится еще более своеобразным из-за тугоухости, свойственной этому заболеванию. В более легких случаях возможны только замедленность речи и мышления, аспонтанность, утомляемость. В таких случаях больные могут выглядеть более глупыми, чем на самом деле, из-за заторможенности и характерных изменений лица (одутловатость и т.п.). Хотя память больных слабеет и им трудно на чем-либо фиксировать внимание, все же они сознают свое болезненное состояние, высказывают много соматических жалоб и нередко очень тщательно описывают свои ощущения.

Изменения влечений и настроения при микседеме также достаточно выражены. На первый план выступает повышенная потребность в тепле (в данном случае она может рассматриваться и как психический, и как соматический феномен, ибо обменные сдвиги и изменения кожных покровов в ее генезе играют большую роль). Наблюдаются сонливость, снижение полового чувства. Картина нарушений настроения при микседеме в значительной мере зависит как от соматических, так и от интеллектуально-мнестических нарушений. При выраженном гипотиреоидном слабоумии больные эмоционально тупы, равнодушны к окружающему или монотонно благодушны. При микседеме меньшей тяжести отмечаются индифферентность и апатичность. Такие больные редко смеются или плачут. Иногда, однако, возможны раздражительность, вспышки немотивированного гнева и агрессии, ворчливо-подавленное настроение и депрессивные состояния. Поведение больных микседемой в целом однообразно.

На фоне перечисленных хронических психических изменений могут возникать как экзогенно-органические психозы, так и приближающиеся по структуре к эндо-

генным психозам — шизофрении, маниакально-депрессивному психозу и т.п. Описаны делириозные и делириозно-галлюцинаторные состояния (с преобладанием слуховых галлюцинаций), тревожно-депрессивные состояния, "ворчливые" депрессии, шизофреноподобные психозы с кататоническими явлениями и возбуждением, а также шизофреноподобные параноидные психозы. При развитии шизофреноподобных состояний у больных с выраженным слабоумием клиническая картина болезни имеет все особенности пропфшизофрении. Встречаются также реактивно окрашенные психозы, обычно возникающие вслед за незначительной психогенией и нередко включающие в свою структуру кататонические проявления. В генезе и патопластике психозов большую роль могут играть нарушения слуха. Редко при микседеме встречаются эпилептические припадки, приступы каталепсии и нарколепсии. Столь же редко больные гипотиреозом злоупотребляют алкоголем или лекарственными веществами (такие случаи описаны только на ранних стадиях болезни, когда больные стремились "взбодрить" себя и согреться).

Психика больных *кретинизмом* определяется прежде всего умственной отсталостью от дебильности до идиотии с характерной торпидностью всех психических проявлений. Уже в возрасте 2—3 мес у ребенка обнаруживаются необычная вялость, сонливость, отсутствие реакций на свет и звук. Со временем становится явным отставание в психическом развитии. При кретинизме отсутствуют свойственные нормальным детям живость и подвижность моторики и аффекта, острота внимания. Отмечается также нарушение развития речи. В тяжелых случаях дети вообще издают только нечленораздельные звуки. Есть предположение о связи расстройств речи у больных кретинизмом с тугоухостью. Все интеллектуальные процессы, особенно усвоение нового, у больных кретинизмом замедлены, способность к запоминанию ослаблена. Круг сведений у них очень ограничен, и в тяжелых случаях это лишь неясные представления о самых элементарных потребностях. Многим больным все же доступны простые навыки, однако в работе они медлительны, часто прерывают ее и нуждаются в стимулировании. Кругозор и интересы во всех случаях резко ограничены и примитивны. Торпидность характеризует и эмоциональную сферу: больные обычно апатичны и равнодушны; аффективные взрывы у них редки и быстро истощаются.

При кретинизме наблюдаются также выраженные снижение или полное отсутствие полового чувства, сонливость, повышенная потребность в тепле.

Психика больных кретинизмом, помимо указанных основных черт, имеет и ряд своеобразных особенностей. Большинство исследователей отмечают, что эти больные замкнуты, скрытны и недружелюбны. Они с трудом вступают в контакт, но если он налаживается, то могут стать более откровенными, несколько навязчивыми, говорить о себе с мельчайшими подробностями. Ворчливостью, поведением и манерой держаться они напоминают старичков. Как характерные черты личности при кретинизме описывались также эгоизм, недоверчивость и склонность к параноидным и депрессивным реакциям. Больные иногда проявляют выраженную раздражительность и легко впадают в ярость, но вместе с тем могут положительно реагировать на ласку и похвалы. С трудностью усвоения нового связывают черты консервативности, стремление к внешнему порядку и аффективные реакции страха тогда, когда этот порядок нарушается.

В литературе есть указания на раннее старение больных кретинизмом и возможность развития в некоторых случаях преждевременной старческой деменции [Bleuler М., 1954; Скаличкова О. и др., 1962].

Каких-либо специфических психозов при кретинизме не существует. Сведения о частоте других психозов при этом заболевании противоречивы. E.Kraepelin в свое время отмечал, что при кретинизме нередко встречается маниакально-депрессивный психоз. В некоторых эндемических очагах кретинизма было отмечено повышенное число случаев депрессивных состояний со склонностью к самоубийству, психозов (особенно шизофрении) и тяжелых психопатий [Скаличкова О. и др., 1962]. M.Bleuler считал, что психозы при кретинизме развиваются очень редко. По его наблюдениям, они чаще протекают с преобладанием кататонических явлений. Описывались и шизофренические состояния (их принадлежность к пропфшизофрении

или атипичным психозам обсуждается). При аффективных расстройствах, как правило, речь идет не об истинном маниакально-депрессивном психозе, а о циркулярных колебаниях настроения, свойственных психоэндокринному синдрому. Указывается на возможность реактивных психозов при кретинизме. Как и у больных микседемой, в патогенезе психозов при кретинизме большую роль может играть тугоухость.

Гипопаратиреоз. Гиперпаратиреоз. Нарушения психики при своевременно диагностируемом *гипопаратиреозе* и его активном лечении (гормональном и коррекции содержания кальция в крови) наблюдаются редко. Однако в литературе есть описания психических сдвигов при этом заболевании. У больных гипопаратиреоидизмом могут развиваться неврозоподобные состояния с картинами, близкими к истерическим, депрессивно-ипохондрическим, неврастеническим расстройствам. В тяжелых случаях наряду с проявлениями тетании возможны эпилептические припадки. Психотические состояния иногда связаны с изменением сознания и представляют собой состояния спутанности или сумеречные состояния. Однако описаны и психозы типа шизофреноподобных и аффективных [Smith C.K. et al., 1972; Palia S.S., Dawkins J., Webb D., 1996]. Могут быть выражены и изменения органического типа с расстройствами памяти и интеллектуальным снижением. В некоторых случаях наблюдается своеобразное сочетание органической симптоматики с психогенными наслоениями типа истерических реакций, которые могут усугублять основное расстройство (тетания).

Психиатрический аспект *гиперпаратиреоза* разработан мало. В литературе встречаются в основном казуистические наблюдения. C.K.Smith и соавт. (1972), обобщив данные литературы, выделили три группы расстройств: токсические психозы, псевдоневрозы и параноидные психозы. Однако их материал свидетельствует о большем разнообразии психических отклонений при гипертиреозе. Наблюдались выраженные личностные изменения от психастенических до эмоционально-волевых сдвигов с соответствующими нарушениями поведения типа аспонтанности, безынициативности, угрюмости, эксплозивности. На этом фоне постепенно развивались расстройства памяти и неспособность к концентрации внимания, а в ряде случаев и психотические расстройства — депрессивные реакции (иногда с суицидальными мыслями), галлюцинаторные и параноидные состояния, спутанность. Описаны также "гротескное поведение", лабильность настроения с плаксивостью, состояния с дезориентировкой, конфабуляциями и персеверациями; шизофреноподобные картины; рецидивирующие депрессии. Некоторые из этих состояний обратимы и исчезают после успешного лечения основного заболевания (например, удаления аденомы паращитовидной железы).

Болезнь Аддисона. Тяжелые обменные сдвиги при аддисоновой болезни, особенно электролитные нарушения, вызывают значительные изменения функции нервной системы. На начальных стадиях болезни и при ее относительно благоприятном течении характерен астеноадинамический синдром с сочетанием психической и физической (мышечной) слабости с повышенной возбудимостью и истощаемостью психических функций. Больные жалуются на повышенную утомляемость и усталость. Эти явления бывают более выраженными в конце дня, после отдыха состояние улучшается. По мере развития болезни астеноадинамические явления нарастают и становятся очень тяжелыми: даже незначительное двигательное и психическое напряжение практически невозможно. Состоянию астении соответствуют ослабление активного внимания, истощаемость психических процессов и резкое понижение психической работоспособности, что может создавать впечатление интеллектуального снижения и патологии памяти (чего в начале заболевания, как правило, не бывает). Повышенной возбудимостью и истощаемостью психических реакций объясняются раздражительность некоторых больных, их вспыльчивость, обидчивость и чувствительность ко всем внешним воздействиям (свет, звук, шум, громкие разговоры и др.).

В отличие от многих других эндокринопатий у больных нет лабильности настроения и напряженности аффекта, но на определенном отрезке времени они могут быть монотонно слезливы, депрессивны, тревожны; часто испытывают внутреннее напряжение и беспокойство, неопределенную тревогу. Иногда, напротив, преобладают апатичность и безразличие к окружающему — астеноапатические состояния.

Больные постоянно испытывают потребность в сне. Вместе с тем возможно своеобразное сочетание сонливости и бессонницы. Сон может быть очень неглубоким, не оставляющим чувства бодрости. У большинства больных резко снижается половое влечение.

По мере течения заболевания все проявления астеноадинамического синдрома усиливаются, и наряду с этим развиваются изменения, свойственные органической недостаточности мозга, т.е. амнестико-органический синдром с присущими ему нарушениями памяти, интеллектуальным снижением и изменениями личности и поведения в целом. В особенно тяжелых случаях наступает выраженное слабоумие со снижением критики, примитивизацией интересов, нивелированием особенностей личности, нарастающим безразличием к окружающему, вялостью, бездеятельностью и глубокой апатией. На первый план всегда выступает резчайшая мышечная слабость (обессиливание).

В настоящее время в связи с применением заместительной кортикостероидной терапии выраженные случаи амнестико-органического синдрома стали редкими.

На фоне ухудшения соматического состояния больных, особенно при аддисОнических кризах, могут развиваться судорожные состояния и расстройства сознания вплоть до комы.

Особую группу расстройств, как и при других эндокринных заболеваниях, составляют острые и подострые психозы (реже склонные к хроническому течению), для которых характерны расстройства сознания — состояния типа делириозных, онейроидно-делириозных, состояния спутанности типа delirium acutum. Во время таких психозов можно выявить галлюцинации (зрительные, слуховые, обонятельные), отрывочные бредовые переживания. Галлюцинаторно-бредовые синдромы и галлюцинозы могут возникать и после выхода больного из состояния расстроенного сознания (например, из комы, вызванной кризом). В таких случаях наблюдали маниакальные состояния, состояния тревожной депрессии, депрессивно-параноидные синдромы, бредовые и галлюцинаторно-бредовые психозы (с бредом преследования, ревности, эротическим бредом и т.п.). А.К.Добржанской (1973) был описан тактильный галлюциноз. В остром психотическом состоянии (галлюцинаторно-бредовое, маниакальное и др.) у больных с аддисоновой болезнью может развиваться выраженное психомоторное возбуждение (что, казалось бы, противоречит основному астеноадинамическому синдрому болезни).

После выхода из психозов обычно более отчетливо выступают признаки органического поражения мозга, т.е. амнестико-органический синдром, который иногда бывает в виде прогрессивно нарастающего слабоумия.

Адреногенитальный синдром. При врожденном адреногенитальном синдроме, сопровождающемся у мальчиков преждевременным соматическим и частично половым созреванием, столь же преждевременного психосексуального и интеллектуального развития не бывает. И мальчики, и девочки, напротив, могут быть крайне инфантильными в поведении и эмоциональных реакциях, а их сексуальные интересы малодифференцированны и слабо выражены. Большая часть таких детей замкнуты, застенчивы, внушаемы и сенситивны. У детей и подростков с адреногенитальным синдромом нет непосредственности и живости эмоций. Нередко большая физическая сила таких детей и мужские черты в моторике у девочек (энергичная походка, резкость и порывистость движений, склонность к видам спорта, требующим физической силы) сочетаются с отсутствием стеничности и преобладанием тормозимости и робости. Интеллектуальное развитие детей с адреногенитальным синдромом обычно нормальное или незначительно отстает от нормы; такие дети могут быть очень целеустремленными и организованными в учебе и работе. Они часто стремятся к общению со взрослыми, воспринимая некоторые особенности их поведения. Это иногда создает впечатление более высокого интеллектуального развития и большей рассудительности таких детей. Вместе с тем встречаются случаи с резкой задержкой умственного развития, повышенными влечениями и сексуальной импульсивностью (у мальчиков) с соответствующими последствиями.

При адреногенитальном синдроме (вирилизации) у взрослых женщин на первый план выступают эмоциональные расстройства в виде депрессии (астеническая,

астеноипохондрическая, ипохондрически-сенестопатическая). Нередки также псевдоневротические состояния (астенические, истерические, с навязчивостями), а также психопатоподобные изменения личности (чаще типа шизоидной психопатии). Некоторые авторы иногда наблюдали психозы (депрессивно-параноидные, бредовые, ипохондрические).

Расстройства влечений у женщин с адреногенитальным синдромом могут проявляться снижением.

Важной особенностью психических нарушений при описываемом синдроме у больных всех возрастов (особенно у подростков) являются реакции на изменение внешности (явления маскулинизации женщин). У девочек это проявляется раздражительностью, аффективной напряженностью, снижением настроения, замкнутостью; у взрослых женщин возможны выраженные реактивные депрессии с суицидальными мыслями.

Гипогонадизм и евнухоидизм. Специфические психозы при евнухоидизме не встречаются, а психические нарушения практически не влияют на трудоспособность и социальную адаптацию больных. Лишь при тщательном обследовании лиц с евнухоидизмом можно выявить некоторые характерологические особенности: повышенную утомляемость и своеобразную подавленность, повышенную чувствительность (сенситивность), робость, застенчивость, иногда неустойчивость настроения и раздражительность. Бывают застывание эмоциональных реакций на детском уровне, внушаемость, склонность к фантазированию и реакциям по типу короткого замыкания, т.е. черты инфантилизма. Эти особенности выражены в разной степени и встречаются далеко не в каждом случае. Развивающиеся у некоторых больных депрессивные состояния иногда протекают с идеями отношения и ипохондрическими переживаниями. В большинстве случаев депрессивные реакции являются психогенными, в том числе реакции, развивающиеся в посткастрационном периоде.

Отмеченные психические особенности лиц с евнухоидизмом существенно отличаются от описанных в старой психиатрической и художественной литературе (снижение памяти и интеллекта вплоть до имбецильности, эпилептические припадки, истерические реакции, эмоциональная холодность с жестокостью, коварство, трусость, лень и т.п.). Можно полагать, что часть таких случаев, особенно со снижением интеллекта, относится к врожденным хромосомным аномалиям или казуистическим наблюдениям. Но наибольшее значение, по-видимому, имеет патоморфоз заболевания, обусловленный успехами гормональной терапии.

Гермафродитизм. Выраженные психозы и грубое интеллектуальное снижение у лиц с гермафродитизмом наблюдаются редко. Их интеллектуальное развитие обычно не имеет существенных отклонений от нормы, хотя известны случаи глубокой олигофрении (до идиотии). Чаще бывают черты психической незрелости (психического инфантилизма) с детскостью поведения.

Если при гермафродитизме возникают психозы, то они обычно принимают вид затяжных депрессивных состояний. Реже встречаются случаи депрессивно-параноидных психозов с бредом отношения и преследования. Оба типа психозов, как правило, развиваются на основе достаточно характерных для гермафродитизма изменений личности, по-видимому, обусловленных не только эндокринными влияниями, но и часто очень сложной и травмирующей жизненной ситуацией.

Иногда с раннего детства у лиц с гермафродитизмом формируются определенные характерологические особенности, обусловленные сознанием "постыдной неполноценности", которую они стараются скрыть. С возрастом эти черты могут усугубляться, такие люди чувствуют себя одинокими и изолированными от общества. Это создает благоприятную почву для депрессивных реакций и суицидальных тенденций, особенно ситуационно обусловленных. В целом лицам с гермафродитизмом свойственны доступность, мягкость и одновременно с этим настороженность, застенчивость, обидчивость, ранимость. В отдельных случаях наблюдаются недружелюбность и откровенная враждебность к окружающим.

Были отмечены важные для решения вопроса об оперативном вмешательстве возрастные особенности психического состояния больных [Голубева И.В., 1970]. Не вызывает психологических трудностей перемена пола у детей 3—4 лет. Дети 4—10

лет, напротив, переносят такую перемену очень тяжело, так как уже имеют твердое сознание половой принадлежности, а понятия пола в смысле половой функции еще нет. Детям этого возраста трудно объяснить и обосновать необходимость смены пола. Они негативистичны, после операции долго сохраняют прежние привычки и манеру поведения (не хотят менять одежду и т.п.). В пубертатном возрасте дети начинают осознавать свою интерсексуальность и становятся еще более ранимыми. Задумываясь о том, кто же они на самом деле, они нередко сами настаивают на определении пола и быстро адаптируются при его перемене. В юношеском возрасте (16—17 лет) эта проблема вновь становится сложной в связи с появлением тщательно скрываемых и подавляемых половых влечений (обычно гетеросексуальных по отношению к тому полу, в котором воспитывался подросток). В целом лица 16—20 лет психологически легче переносят перемену женского пола на мужской, чем перемену мужского пола на женский. Особенности мужского поведения усваиваются легче. В более старшем возрасте (после 20 лет) перемена пола становится крайне затруднительной по социальным причинам (большинство молодых людей приобрели определенную специальность, положение среди окружающих и т.п.).

Предменструальный синдром. За 1—3 дня до начала менструации у некоторых женщин появляются раздражительность, снижение настроения, которое может достигать степени выраженной депрессии, а иногда сопровождается беспокойством, тревожностью. Работоспособность в эти дни резко падает или совсем утрачивается, особенно при головной боли, подчас не уступающей даже сильным анальгетикам. Постепенно аффективные сдвиги сменяются астенией, в большей мере обусловленной ухудшением соматического состояния. Расстройства сна могут проявляться как сонливостью, так и бессонницей. Аппетит обычно снижается.

В предменструальном синдроме могут отражаться особенности личности женщины, проявляясь соответственно элементами истерического поведения, нарастанием ипохондричности и т.п. В специальных исследованиях показано, что на период предменструального напряжения приходится значительное число суицидальных попыток, криминальных случаев (у лиц с соответствующими тенденциями); более редки собственно психотические эпизоды [Williams E., Wockes L., 1952]. Психиатрам хорошо известно, что в предменструальный период может резко ухудшаться состояние больных различными психозами (шизофренией, аффективными психозами и др.). Не случайно в литературе фигурируют такие понятия, как "менструальные психозы" [Ковалевский П.И., 1894; Kraft-Ebing R., 1878], "гиперфолликулиновые психозы" [Baruk H., 1939]. О "менструальной эпилепсии" нередко говорят как об особой форме этого заболевания, обусловленной гормональными сдвигами и характеризующейся возникновением припадков в предменструальном периоде [Заичкина Т.С, 1964].

Климактерический синдром. У женщин частота психических расстройств соответствует частоте выраженного климактерического синдрома (около 30 %). Они постоянно присутствуют в его структуре и иногда выступают на первый план. В литературе часто употребляют термины, связанные с нервно-психическими сдвигами: "психоэндокринный климактерический синдром", "климактерический невроз", "психосоматический климактерический синдром", "невроз тревоги".

Психические нарушения при климактерическом синдроме многообразны и неспецифичны [Dureau F., 1966; Borugeois M., 1975], но в целом соответствуют эндокринному синдрому M.Bleuler. Основную особенность составляет крайняя лабильность аффективной сферы, умственной работоспособности и влечений, а также висцеральных функций.

Особенно неустойчивым становится настроение. Его диапазон колеблется от раздражительности, недовольства окружающими, придирчивости и капризности до выраженных состояний немотивированной тревоги и опасений, тоскливости, внутреннего беспокойства, бессодержательных страхов. Бросается в глаза немотивированность изменений настроения. По незначительному поводу и вообще без повода возникает тоска — то с потерей интереса, безразличием ко всему, чувством бессилия и опустошенности, то с тревогой, беспокойством и внутренней напряженностью. Реже бывают противоположные состояния — повышенное настроение с элементами

экзальтированности и сентиментальности. Нарушения у женщин с различной преморбидной структурой личности могут создавать картины, близкие к психопатическим, в частности к истерической психопатии.

Становится лабильной и психическая активность, которая может быть то нормальной, то сниженной, когда внезапно развиваются чувство усталости, трудность концентрации внимания, невозможность выполнять обычную умственную нагрузку (читать, считать и т.п.).

Особенно характерны расстройства сна — сонливость или, напротив, бессонница с наплывом тревожных мыслей и опасений, иногда с элементами ажитации. Аппетит то нормальный, то повышен или снижен; возможна избирательная склонность к какой-либо определенной пище (обычно кислой или соленой). Половое влечение может снижаться или, наоборот, резко усиливаться. Иногда наблюдается особая чувствительность к изменениям температуры окружающей среды (зябкость).

Наряду с массивными вегетативными сдвигами, в частности приливами (внезапное, кратковременное покраснение лица, шеи, верхней части груди с чувством жара, повторяющееся много раз в течение дня), возможны сенестопатии в виде зуда, покалываний или неопределенных ощущений в разных областях тела. Такие сенестопатии иногда приводят к развитию ипохондрических идей (мысли о заболевании раком, туберкулезом или какими-либо другими тяжелыми соматическими заболеваниями).

Особую группу психических расстройств составляют нарушения у женщин с послеоперационным климактерием, т.е. в тех случаях, когда последний развивается задолго до наступления естественной менопаузы (в связи с овариэктомией или гистерэктомией). Располагавшие большим числом таких наблюдений Н.А.Тюрина и В.В.Балабанова (1997) отметили, что наиболее типичными для перенесших овариэктомию женщин было развитие астенических и дистимических расстройств, для подвергшихся операции гистерэктомии — нарушения по типу псевдоменструального синдрома, а также депрессивные и астенические явления; у 22,5 % женщин, перенесших первую из упомянутых операций, и у 46,1 % — вторую, отмечалось формирование ипохондрического развития личности.

От описанного психоэндокринного синдрома следует отличать истинные психогенные реакции женщин на "катастрофическое постарение и связанные с этим преувеличенные опасения "последствий" и неблагоприятных изменений в личной и социальной жизни и соматическом здоровье. В этих случаях развиваются выраженные тревожно-депрессивные состояния. Однако подобной картиной могут дебютировать и так называемые инволюционные депрессии. Однако в этих случаях в отличие от психоэндокринного синдрома отмечается монотонность расстройств (а не лабильность состояния). Кроме того, в клинической картине быстро появляются и начинают преобладать бредовые идеи (виновности и т.п.).

В отличие от женщин у мужчин не бывает относительно быстрого угасания функции полового аппарата. Климактерический синдром для мужчин нехарактерен. Лишь иногда у пожилых мужчин наблюдаются сосудодвигательные нарушения, приливы, бессонница, утомляемость, подавленность настроения, т.е. явления, которые можно рассматривать как климактерический синдром (это предположение особенно правомерно тогда, когда нарушения исчезают при лечении андрогенами).

Сахарный диабет. Многие эндокринологи и психиатры сходятся во мнении о том, что у большинства больных с благоприятно текущим диабетом никаких психических сдвигов отметить не удается. Если такие больные выполняют все врачебные рекомендации в отношении диеты и лечения, то их образ жизни и трудоспособность не меняются. Однако при неблагоприятно текущем диабете, особенно юношеском, изменения психической сферы могут быть достаточно выраженными.

Некоторые психические расстройства могут быть связаны с особым образом жизни, который диктует болезнь, — постоянным соблюдением диеты и различных ограничений. В этих условиях обостряются преморбидные особенности личности, определяя реакцию на болезнь. В одних случаях это тревожная мнительность, в других — утрированная педантичность в соблюдении режима, в третьих, напротив, недооценка серьезности болезни и весьма "легкое" к ней отношение. Такие лич-

ностные реакции особенно заметны на начальных стадиях заболевания. В этом отношении большой интерес представляют данные P.Kissel и соавт. (1965), которые, обследуя больных с начальными формами диабета ("нестабильный" диабет), пришли к выводу, что личностные невротические, депрессивные явления у них выражены больше, чем у длительно болеющих ("стабильный" диабет). Авторы рассматривают эти наблюдения в плане психологической адаптации больного к заболеванию и всем обстоятельствам, связанным с ним. Эти реакции следует отличать от собственно пограничных психических нарушений, которые могут быть весьма различными по своим проявлениям в зависимости от формы и тяжести заболевания. Пограничные состояния в общей популяции больных сахарным диабетом встречаются в 30 % случаев [Мехтиева З.Х., 1966], в то время как среди пациентов специализированного диабетологического стационара, т.е. в более тяжелых случаях, они констатируются у 92,7 % больных [Коркина М.В., Елфимова Е.В., Марилов В.В., 1997]. Среди пограничных психических нарушений доминируют неврозоподобные расстройства (в виде астенического, астеноипохондрического, астенодепрессивного, обсессивного и истериформного синдромов) и патологическое развитие личности (астенический, истерический, обсессивный, эксплозивный и психосоматический варианты).

Особенно часто наблюдающиеся астенические состояния могут иметь весьма различную глубину — от легкой астенизации в виде повышенной утомляемости, гиперсенситивности и повышенной раздражительности до глубоких астений, подчас производящих впечатление апатии и даже интеллектуального снижения. В тревожно-депрессивных и астенодепрессивных состояниях невротического уровня нередко звучит тема болезни. В этих случаях большое значение приобретает психотерапия, которая оказывается весьма эффективной. По-видимому, к невротическим расстройствам следует отнести и описанный А.К.Добржанской (1973) у больных сахарным диабетом синдром анорексии. Он связан со страхом перед едой, а затем и с отвращением к ней.

При тяжелом диабете могут развиваться психозы. Психотические состояния по сравнению с невротическими встречаются значительно реже (по данным З.Х.Мехтиевой, в 0,6 %). До сих пор существует мнение, что в таких случаях речь идет не об истинно диабетических психозах, а о психозах сосудистых, пресенильных, органических (при органических поражениях мозга возможна глюкозурия, симулирующая диабет). Наиболее часто в связи с диабетом упоминаются депрессивные состояния [Перельмутер М.М., 1940; Целибеев Б.А., 1966]. Они могут быть дистимическими, дисфорическими или сопровождаться слабодушием. Последнее вполне объяснимо, если иметь в виду частоту ангиопатий (в том числе и церебральных) при этом заболевании.

В качестве казуистических наблюдений были описаны шизофреноподобные реакции с параноидным и галлюцинаторно-параноидным синдромами, аментивные, делириозно-аментивные и делириозно-онейроидные состояния, аменция с элементами маниакальности, психозы корсаковского типа, состояния, напоминающие паралитическую и пресенильную (типа болезни Пика) деменции, судорожные синдромы. При всем разнообразии психопатологической структуры этих психозов в них можно выделить некоторые общие радикалы — элементы измененного сознания, психомоторное возбуждение, черты псевдодеменции.

При гипергликемических (диабетическая) и гипогликемических комах бывают сновидные и фантастические переживания. Повторные коматозные состояния, а также частые и резкие колебания содержания сахара в крови (как гипер-, так и гипогликемия) обычно ухудшают психический статус больных. В этих случаях могут развиваться стойкие изменения личности (психоэндокринный синдром), а в дальнейшем психоорганический синдром с более или менее выраженной деменцией.

Эпилептиформные расстройства в виде судорожного синдрома, сумеречных или дисфорических состояний возникают, как правило, у больных с психоорганическим синдромом, развитие которого связано с хронической почечной недостаточностью, обусловленной диабетом, и нарастанием токсикоза.

Психические нарушения при соматических инфекционных заболеваниях

Грипп[1]**.** Психические нарушения при гриппе возникают на высоте инфекции в лихорадочном или постфебрильном периоде. В продроме психозов отмечаются астенические расстройства, адинамия, расстройства сна (бессонница ночью и сонливость днем), а также явления дереализации, страхи с неприятными ощущениями в области сердца.

Острые психотические состояния проявляются картинами острого делирия, эпилептиформным, а также тревожно-тоскливым возбуждением с бредом самообвинения, греховности, реже идеями преследования. Эти состояния отличаются присутствием астенических расстройств, в первую очередь повышенной истощаемости и вегетативных нарушений. Реже наблюдаются гипоманиакальные состояния с оживлением, стремлением к деятельности. Необходимо подчеркнуть, что психозы возникают обычно в периоды эпидемий и крайне редки при спорадических случаях заболевания. У тяжело и длительно болеющих на более отдаленных этапах заболевания в клинической картине преобладают изменения интеллектуальной деятельности: нарушаются внимание и способность сосредоточиваться. Эти расстройства возможны и в период реконвалесценции.

Вирусные пневмонии. Для вирусных пневмоний наиболее характерны делириозные и онирические состояния, а также протрагированные симптоматические психозы в виде затяжных депрессий с ажитацией, тревогой, бредом инсценировки, ложными узнаваниями, вербальными иллюзиями и галлюцинаторно-бредовыми явлениями.

Туберкулез. У больных туберкулезом, как правило, наблюдаются те или иные астенические расстройства: выраженная раздражительная слабость, слезливость, беспомощность. Больным с далеко зашедшим (фиброзно-кавернозным) туберкулезом легких свойствен повышенный фон настроения с эйфорическим оттенком, беспечностью, легкостью суждений, иногда, напротив, мнительность и фиксация на проявлениях болезни. Психозы редки, среди них чаще встречаются маниакальные, реже — галлюцинаторно-бредовые состояния. Присоединение эпилептиформных припадков дает повод заподозрить возникновение туберкул в головном мозге. Существует мнение, что психозы при туберкулезе связаны не с самим заболеванием, а с применением противотуберкулезных средств.

Бруцеллез. В начальных стадиях болезни наблюдается стойкая астения с гиперестезией и аффективной лабильностью. Для острых стадий бруцеллеза характерны острые психозы: делириозные, аментивные или сумеречные расстройства сознания, а также эпилептиформное возбуждение. В подострой или хронической стадии возникают протрагированные психозы — депрессии и мании. Нередко развиваются психопатоподобные изменения личности или выраженный психоорганический синдром.

Малярия. Психические нарушения при малярии встречаются нечасто, однако тяжелое заболевание могут сопровождать коматозные состояния, делирий, сумеречное помрачение сознания или эпилептиформные пароксизмы. Этим расстройствам предшествуют астенические явления, вялость, снижение аппетита, головные боли.

[1] Гриппозные энцефалиты описаны в разделе **III,** главе 3 "Психические расстройства при инфекционно-органических заболеваниях".

В случаях прививочной малярии повышение температуры нередко сопровождается сонливостью, заторможенностью, у отдельных больных беспокойством и страхом.

Инфекционный гепатит. При инфекционном гепатите психические расстройства весьма разнообразны. В одних случаях наблюдается депрессия с раздражительностью и адинамией, в других — повышенная чувствительность и эмоциональная лабильность, в третьих — раздражительность, доходящая до злобности. Наблюдаются и психопатоподобные состояния с истерическими расстройствами. Выраженный психоорганический синдром встречается только в случаях токсической энцефалопатии при тяжелом течении сывороточного гепатита.

Послеродовые (пуэрперальные) психозы. Наиболее часто наблюдаются делирий, вербальный галлюциноз, депрессии с тревогой и мании со спутанностью; раньше характерными считались состояния аменции. Послеродовые психозы могут быть симптоматическими (в связи с послеродовыми септическими процессами) и эндогенными (шизофрения, маниакально-депрессивный психоз), спровоцированными беременностью и родами. Дифференциальная диагностика сопряжена с большими трудностями, так как психозы различного генеза имеют сходную клиническую картину. Однако делириозные эпизоды и развитие кататонических расстройств только на высоте аментивного состояния могут свидетельствовать о симптоматическом психозе, а развитие аменции вслед за кататоническим возбуждением более свойственно шизофрении. Если психоз возникает в неосложненном послеродовом периоде, диагноз симптоматического психоза сомнителен.

Психические нарушения при интоксикациях лекарственными средствами, бытовыми и промышленными токсическими веществами

Лекарственные средства

Астматол. Первые признаки интоксикации заключаются в появлении астении, сильной сонливости, расстройстве зрения. Острые психозы обусловливают картину делирия со зрительными галлюцинациями мелкого масштаба (насекомые, мелкие животные и т.д.), а также состояние острого вербального галлюциноза с последующим развитием отрывочного несистематизированного галлюцинаторного бреда. Характерны гиперемия лица, широкие зрачки, стойкая речевая разорванность, смазанность и невнятность речи. Как правило, наблюдается двигательное возбуждение: хаотическое, нецеленаправленное, иногда напоминающее возбуждение при малой хорее.

Атропин. При атропиновой интоксикации возникают картины делирия с выраженным возбуждением и изменчивым аффектом, а также состояния оглушения, переходящего в сопор и кому. Интоксикация атропином часто сопровождается тахикардией, сухостью во рту, мидриазом, параличом аккомодации, дрожью, подергиваниями в отдельных мышечных группах.

Барбитураты. После однократного приема больших доз препарата возникает состояние, напоминающее опьянение, затем развивается оглушение, быстро переходящее в сопор и кому. Возможны эпилептиформные припадки. При хронической интоксикации барбитуратами наблюдаются психопатоподобные состояния с эйфорией, расторможенностью, расстройствами памяти, значительным снижением критики. Возможно развитие психозов с

картиной галлюциноза и последующим возникновением галлюцинаторного бреда, а также депрессивно-бредовых состояний. При внезапном прекращении приема барбитуратов бывают эпилептиформные припадки или коматозное состояние.

Кофеин. Передозировка препарата вызывает повышенную двигательную активность, говорливость, общее возбуждение, сменяющиеся вялостью, сонливостью, неуверенностью походки. Возможно развитие острых психотических состояний с картиной делирия или сумеречного помрачения сознания с эпилептиформным возбуждением, обильными зрительными и слуховыми галлюцинациями.

Циклодол. При передозировке циклодола возникает эйфория; она нарастает, и в последующем развивается состояние суженного сознания с ощущением полета и появлением ярких чувственных зрительных галлюцинаций, напоминающих цветной мультипликационный фильм.

Такое состояние может возникнуть при приеме дозы препарата, в 2—3 раза превышающей терапевтическую.

Гормональные препараты. Вызванные действием гормонов психозы могут сопровождаться расстройствами сознания, зрительными галлюцинациями (по типу делириозных состояний), эпилептиформными припадками. В некоторых случаях развиваются галлюцинаторно-бредовые психозы. Психозы с такими особенностями наблюдались при введении тиреоидных гормонов, при передозировке эстрогенов, а также при введении кортикостероидов [Невзорова Т.А., 1958; Бондарев В.Н., 1963; Bleuler M., 1954; Baruk H., 1955]. Частота вызываемых кортикостероидами психических нарушений составляет 5,7 %, из которых до 20 % составляют депрессии [Terao T. et al., 1997]. Однако чаще в этих случаях проявляется стимулирующее действие кортикостероидов: так, кортизон, оказывая на ЦНС стимулирующее действие, способен вызывать повышение настроения вплоть до эйфории, бессонницу и двигательное беспокойство у психически здоровых лиц [Braceland F., 1953]. При лечении кортизоном и АКТГ были неоднократно описаны и депрессивные реакции, а также депрессивно-бредовые, галлюцинаторно-бредовые состояния, кататоноподобные психозы, состояния измененного сознания. H.Rome, F.Braceland (1951) привели классификацию психических расстройств при лечении кортикостероидами и АКТГ, разделив психические реакции в соответствии с их тяжестью на 4 степени. К I степени они отнесли легкое эйфорическое состояние с ощущением соматического благополучия; ко II — выраженную эйфорию со склонностью к гиперболизации, бессонницей и легкостью течения мыслей; III степень сопровождается психомоторным возбуждением у одних больных и сонливостью и оглушенностью у других; IV степень — развернутые психотические состояния (у 10 % больных).

При гормональных психозах у детей может преобладать делириозный компонент (больные видят мелких животных, насекомых, что напоминает алкогольный делирий), а также нарушения схемы тела.

Промышленные и бытовые вещества

Анилин. В легких случаях у больных развиваются головные боли, тошнота, рвота, явления обнубиляции сознания, отдельные судорожные подергивания. В более тяжелых случаях наступают сопор и кома или делириозные состояния с резким психомоторным возбуждением; возможно развитие мус-

оптирующего делирия. На отравление анилином указывает характерный внешний вид больных: кожа и слизистые оболочки имеют серый или серовато-черный оттенок.

Ацетон. Наряду с астенией, сопровождающейся головокружением, шаткой походкой, отрыжкой, тошнотой и рвотой, у больных могут возникать затяжные делириозные состояния с ухудшением в вечерние часы и светлыми промежутками днем. Возможно развитие депрессивных состояний с тревогой, тоскливостью, идеями самообвинения. Менее типичны для отравлений ацетоном галлюцинаторные состояния с комментирующим или императивным содержанием галлюциноза. При хроническом отравлении ацетоном бывают органические изменения личности различной глубины.

Бензин. Острое отравление бензином обусловливает эйфорию или астению с головными болями, тошнотой, рвотой, сменяющуюся состояниями делирия и в последующем сопором и комой. Возможны судороги, параличи, в тяжелых случаях может быть летальный исход.

Бензол, нитробензол. Психические нарушения близки к расстройствам при интоксикации анилином. Особенность интоксикации состоит в высоком лейкоцитозе. При отравлении нитробензолом в выдыхаемом больным воздухе ощущается запах горького миндаля.

Марганец. При хронических интоксикациях наблюдаются длительные астенические состояния, алгии, психосенсорные расстройства, беспокойство, страхи, аффективные нарушения в виде депрессий, нередко с суицидальными мыслями, преходящие идеи отношения. Возможны выраженные психопатоподобные изменения личности органического типа и развернутый психоорганический синдром. Нередки явления паркинсонизма, боли в крестце и нижних конечностях, отеки ног, импотенция.

Мышьяк. Острое отравление приводит к оглушению, переходящему в сопор и кому; первыми симптомами отравления, как правило, бывают рвота с кровью, диспепсические расстройства, увеличение печени и селезенки. При хроническом отравлении мышьяком развивается психоорганический синдром.

Окись углерода. В остром периоде интоксикации наблюдается картина оглушения, возможен делирий. Спустя несколько дней или неделю после отравления на фоне кажущегося благополучия развиваются психопатоподобные расстройства, корсаковский синдром, явления афазии и агнозии, паркинсонизм.

Ртуть. При хронической интоксикации расстройства сводятся к психопатоподобным симптомам органического типа с выраженной аффективной лабильностью, слабодушием, иногда с эйфорией и снижением критики, в наиболее тяжелых случаях со стойкой астенией, аспонтанностью и вялостью. Отмечаются дизартрия, атактическая походка, тремор.

Свинец. Первыми проявлениями интоксикации становятся головные боли, головокружения, астенические расстройства в виде повышенной физической и психической утомляемости и особенно резко выраженной раздражительной слабости. В тяжелых случаях острой интоксикации наблюдаются делирий, эпилептиформное возбуждение. Хроническая интоксикация обусловливает развернутый психоорганический синдром с эпилептиформными припадками и грубыми расстройствами памяти.

Тетраэтилсвинец. Наряду с глубокими и выраженными астеническими расстройствами наблюдаются брадикардия, снижение АД, гипотермия, а также головные боли, головокружения, тошнота, рвота, повышенная саливация, поносы, резкие боли в области живота, потливость. Значительное

место в картине заболевания занимают гиперкинезы различной выраженности и интенсивности: интенционный тремор, подергивания в отдельных мышечных группах, хореиформные движения, гиперкинезы, сопровождающиеся мышечной слабостью, гипотонией, атактической походкой. Характерен симптом "постороннего тела во рту": у больных возникает ощущение волос, тряпок и других предметов во рту, при этом больные постоянно пытаются освободиться от них. Возможно развитие эпилептических припадков, а также синдромов помрачения сознания (оглушение, делирий). При хронической интоксикации тетраэтилсвинцом может возникнуть псевдопаралитический и корсаковский синдром.

Фосфор и фосфорорганические соединения. При приеме больших количеств фосфорорганических соединений развиваются астенические расстройства, эмоциональная неустойчивость, светобоязнь, фотопсии, тревога, беспокойство, судорожные явления в сочетании с брадикардией, гипергидрозом, тошнотой, дизартрией, нистагмом; возможны оглушение, сопор, коматозные состояния, сменяющиеся длительным сном. Рвота бывает неукротимой, рвотные массы имеют запах чеснока и светятся в темноте. Хроническое отравление фосфором сопровождается протрагированными симптоматическими психозами в виде галлюцинаторно-бредовых состояний или кататонического ступора.

Патологическая анатомия. Нейроморфологическая картина при соматогенных психозах неспецифична. Она характеризуется общими признаками, свойственными аноксическим или токсическим энцефалопатиям с более или менее выраженными дистрофическими изменениями и гибелью нервных клеток. Гиперпластическая реакция глии, как правило, отсутствует; ее клетки изменены (цитолиз, набухание и т.п.). Возможны пролиферация и набухание эндотелия мелких сосудов, инфильтраты вокруг них, гипертрофия стенок сосудов.

Больше других заболеваний изучен ревматизм. Помимо изложенных общих особенностей нейроморфологии симптоматических психозов, в некоторых случаях обнаруживается ревматический менингоэнцефалит, при котором, помимо фиброза оболочек мозга и стенок сосудов, можно обнаружить характерные инфильтративные узелки. Они представляют собой конвалюты (клубки) капилляров с необычно оживленной реакцией микроглии вокруг них. Эмболическая форма ревматизма мозга — особенно частый предмет исследования в психиатрической прозектуре. В этих случаях макроскопически можно видеть кисты размягчения (в том числе под оболочками, под эпендимой). Гистологическая картина паренхимы мозга в целом определяется дисциркуляторным синдромом и явлениями аноксической энцефалопатии.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

В отечественной психиатрии этиологию симптоматических психозов принято связывать с тремя основными группами факторов — общими соматическими заболеваниями, инфекциями и интоксикациями. Существует и более подробная систематика этиологических факторов, например, с выделением послеоперационных психозов, послеродовых ожоговых психозов и др. [Conrad K., 1960].

Патогенез симптоматических психозов остается малоизученным. K.Bonhoeffer связывал их возникновение с образованием токсических продуктов обмена в организме больного, M.Specht (1913) подчеркивал зависимость характера психоза от интенсивности и продолжительности действия внешней вредности, J.Willi (1966) рассматривал психоз как результат одно-

временного влияния множества факторов (гипоксия, гиперкапния, ишемия, нарушения мозгового обмена и др.), Г.Е.Сухарева подчеркивала роль сосудистых (дисциркуляторных) сдвигов. Накопленные наблюдения позволяют сейчас пересмотреть прежние представления об особой роли лихорадочного состояния в генезе симптоматических психозов, поскольку они могут развиваться и без повышения температуры тела.

По мнению И.В.Давыдовского и А.В.Снежневского (1975), действие экзогенных факторов реализует существующую в организме предрасположенность к формированию тех или иных психопатологических состояний.

О значении конституционально-генетического предрасположения для возникновения симптоматических психозов существуют противоположные мнения. Многие психиатры разделяют точку зрения K.Kleist (1920) о том, что фактором предрасположения к экзогенным психозам может быть особая "симптоматически-лабильная конституция", которая иногда встречается и у близких родственников больного. Однако J.Willi (1966) и другие исследователи отрицают какую бы то ни было наследственную готовность к экзогенным психозам, подчеркивая роль предрасположения, приобретенного под влиянием ранее воздействовавших вредностей (что соответствует особенностям "почвы", по С.Г.Жислину, 1956). Среди предрасполагающих факторов выделяют предшествующие хронические заболевания, интоксикации, алкоголизм. Большое значение для развития симптоматических психозов имеют пол и возраст [Снежневский А.В., 1968]. Это подтверждается тем, что симптоматические психозы, особенно инфекционные, у детей развиваются значительно чаще, чем у взрослых [Сухарева Г.Е., 1974; Ковалев В.В., 1979]. Кроме того, имеется возрастная предпочтительность экзогенных синдромов: у детей раннего возраста преобладают судорожные синдромы, у более старших детей — состояния эпилептиформного возбуждения и делирий, пожилым людям свойственны рудиментарные картины экзогенных синдромов.

Интоксикационный психоз возникает как при однократном случайном или умышленном приеме большой дозы токсического вещества, так и при длительном поступлении в организм его небольших количеств. Массивные дозы яда токсичны практически для любого человека и приводят к нарушению сознания (оглушение, сопор, кома). При продолжительном воздействии меньших доз проявляются роль возрастных, половых, дополнительных соматогенных и конституциональных факторов и избирательность действия токсических веществ на те или иные системы организма. Этим можно объяснить большой полиморфизм наблюдаемых в клинике психопатологических синдромов. При длительном действии малых доз, как правило, развивается астенический синдром, а на его фоне — неврозоподобные и психопатоподобные расстройства. На их клиническую картину существенно влияют особенности личности больного [Столяров Г.В., 1978].

Установлено, что психические нарушения при инфекциях зависят от тяжести, типа и темпа развития инфекционного заболевания [Приленский Ю.В., 1973]. При очаговой инфекции (без общей интоксикации) наблюдаются неврозоподобные синдромы, при очаговой инфекции с общей интоксикацией встречаются субпсихотические (стертые и абортивные) психопатологические синдромы, при генерализованной инфекции — синдромы помрачения сознания (делирий и др.), при инфекциях с церебральной локализацией преобладают синдромы нарушения сознания (оглушение, сопор, кома).

Развитие психических расстройств при эндокринных заболеваниях определяется причинами, вызывающими основное соматическое заболевание.

Патогенез психических нарушений в этих случаях обусловлен органическим поражением мозга, непосредственным влиянием на центральную нервную систему гормональных сдвигов, а также вызываемыми ими обменными, сосудистыми и другими соматическими нарушениями.

Функционально-структурной основой психических расстройств эндокринного генеза без локального мозгового процесса (опухоли и т.п.) является органическое поражение мозга типа энцефалопатии, которое постепенно переходит в более грубые органические изменения. Разная выраженность энцефалопатических изменений обусловливает большой диапазон и полиморфизм проявлений при психопатоподобном синдроме. Их интенсивность колеблется от едва заметных изменений личности до массивных расстройств поведения, граничащих с нарушениями, свойственными психоорганическому синдрому.

Морфологические изменения, соответствующие органическому поражению мозга, при эндокринопатиях неспецифичны и имеют черты, свойственные всем энцефалопатиям. При раннем поражении мозга изменения выражены больше и могут достигать степени задержки развития мозговых структур.

При некоторых эндокринных заболеваниях большую роль в патогенезе психических нарушений играют психогенные влияния, а также реакция личности на заболевание и вызванные им изменения (например, изменения внешности). Такие механизмы нужно иметь в виду при анализе неврозоподобных расстройств и особенно депрессивных синдромов.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙДИАГНОЗ

Диагноз симптоматического психоза основывается на выявлении психопатологических расстройств "экзогенного типа" (т.е. синдромов помрачения сознания), так называемых переходных психопатологических синдромов (аффективных, аффективно-бредовых, галлюцинаторно-бредовых и др.) и астенических проявлений как в структуре психоза, так и по выходе из него. Для диагностики симптоматического психоза необходимы то или иное соматическое (инфекционное или неинфекционное) заболевание или состояние интоксикации и связь между ним и динамикой психопатологических расстройств. Острому соматическому или инфекционному заболеванию обычно соответствуют острые симптоматические психозы, а подострые и хронические соматические и инфекционные болезни чаще сопровождаются протрагированными психозами или непсихотическими психическими нарушениями.

Дифференциальная диагностика симптоматических психозов вызывает определенные трудности при затяжном течении и преобладании в клинической картине эндоформных психопатологических расстройств. В этих случаях приходится отграничивать симптоматические психозы от эндогенных психозов, чаще всего от приступов шизофрении или фаз маниакально-депрессивного психоза, при которых соматическое заболевание, инфекция или интоксикация играет роль провоцирующего фактора. Однако если картина манифестного психоза в таких случаях и обнаруживает сходство с картиной симптоматического психоза, то по мере дальнейшего развития приступа его эндогенная структура выявляется все отчетливее. Диагностику симптоматического психоза облегчают выявление в структуре психоза хотя

бы кратковременных эпизодов помрачения сознания, выраженных астенических расстройств, сочетание психических нарушений с теми или иными неврологическими и соматическими симптомами, а также определенные психопатологические особенности эндоформных синдромов. Так, аффективным симптоматическим психозам более свойственны тревожно-депрессивные состояния с выраженными ипохондрическими расстройствами и сенестопатиями, нежели "классические" депрессии с депрессивной триадой, а маниакальные состояния отличаются непродуктивностью, сочетанием с астеническими и вегетативными нарушениями. Для галлюцинаторно-бредовых симптоматических психозов в отличие от шизофрении нехарактерен синдром психического автоматизма, не выявляется и типичных для шизофрении изменений личности. В структуре галлюцинаторно-бредового синдрома галлюцинаторные расстройства чаще преобладают над бредовыми. Нередко наблюдаются яркие и массивные сенсорные нарушения, в том числе метаморфопсии, нарушения схемы тела, элементарные галлюцинаторные расстройства и др. Идеаторные автоматизмы фрагментарны или отсутствуют.

Астеническую спутанность в структуре симптоматических психозов приходится дифференцировать от аментивного синдрома при остром дебюте шизофрении, что нередко вызывает серьезные трудности, особенно в случае манифестации шизофрении на фоне какого-либо соматического заболевания или инфекции. Астеническая спутанность имеет особенности, позволяющие отличать ее от аментивного синдрома при острой шизофрении: стремление больного к контакту, помощи и сочувствию, адекватность эмоциональных реакций в периоды прояснения. О возможности развития аментивного синдрома шизофренической природы свидетельствуют отрывочные бредовые идеи физического воздействия, нелепые идеи преследования, явления психического автоматизма и кататонические расстройства в картине аментивного синдрома. Дифференциальная диагностика облегчается при выходе больного из острого состояния. При благоприятном исходе симптоматического психоза наблюдается состояние астении, а при утяжелении соматического состояния углубляется помрачение сознания с последующим сопором и комой.

Нередко приходится различать симптоматический психоз и фебрильный приступ шизофрении. Однако фебрильная шизофрения обычно дебютирует кататоническим возбуждением или ступором с онейроидным помрачением сознания, что нехарактерно для симптоматических психозов. При соматических заболеваниях и интоксикациях возможно развитие кататонических расстройств, но они возникают, как правило, на отдаленных этапах соматических инфекционных и неинфекционных заболеваний или интоксикаций и свидетельствуют о крайней тяжести соматического состояния. Смена кататонических расстройств картиной аментивноподобного возбуждения также нетипична для экзогенных психозов, при которых, напротив, кататонические расстройства развиваются лишь на высоте аменции.

Внутри группы симптоматических психозов иногда трудно отграничить интоксикационные психозы от психозов соматогенных и инфекционных, поскольку их психопатологическая картина во многом сходна. Основным диагностическим критерием в этих случаях становится зависимость между действием токсического фактора и возникновением психоза. Важно также выявление соматических признаков той или иной интоксикации.

В основе постановки диагноза психоза эндокринного генеза должна лежать прежде всего диагностика основного соматического заболевания.

Необходимо иметь в виду, что психические нарушения, особенно их ранние проявления, могут возникать без выраженных признаков соматической болезни. В этих случаях большое значение приобретают лабораторные исследования, при которых выявляются гормональные и другие сдвиги.

Отграничение психозов эндокринной природы от заболеваний иного генеза (шизофрения, маниакально-депрессивный психоз и др.) в психопатологическом аспекте, как и при психозах вообще, основывается на изучении всей динамики психических нарушений, выявлении особенностей наблюдающихся психопатологических синдромов, а также закономерностей их смены (от психопатоподобных сдвигов до изменений психики "органического" типа) с учетом характерных черт, присущих отдельным эндокринным заболеваниям.

Для правильной диагностики эндокринного происхождения психических сдвигов важно учитывать также возраст, в котором развивается заболевание. В зависимости от этого картина поражения одной и той же железы может иметь существенные различия. Например, тиреоидная недостаточность, связанная с гипофункцией щитовидной железы, в период антенатального развития плода или в раннем детстве обусловливает кретинизм, а у детей более старшего возраста — ювенильный гипотиреоз (если недостаточность умеренная) и микседему (если недостаточность полная). Аналогичную зависимость можно видеть и при изменении функции других желез. Так, врожденная гиперплазия коры надпочечников со сдвигом синтеза гормонов в сторону андрогенов (мужских половых гормонов) дает синдром преждевременного полового развития у мальчиков и синдром псевдогермафродитизма у девочек, а у взрослых женщин те же сдвиги вызывают только вирилизацию. При врожденных эндокринных заболеваниях поражения мозга, как правило, более тяжелые, нередко проявляются умственной отсталостью, в то время как у взрослых собственно интеллектуальных расстройств может и не быть. Выраженность нарушения интеллектуальных функций колеблется также в зависимости от того, какая железа поражается.

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

При симптоматических психозах лечение больных проводится, как правило, в стационаре общего профиля, т.к. оно в первую очередь направлено на устранение причины, вызвавшей психическое расстройство, т.е. основное заболевание. Острый психоз с помрачением сознания является грозным осложнением основного заболевания: двигательное возбуждение, сильная тревога, страх, сопровождающие психоз, могут значительно ухудшить общее состояние больного. Кроме того, больной с острым психозом может представлять опасность для себя и окружающих. В связи с этим его целесообразно изолировать от других больных, обеспечив круглосуточный надзор. Кратковременные психические расстройства не требуют перевода больного в психиатрическое отделение, но лечение психоза должно проводиться под контролем психиатра. Перевод пациента в специальное психосоматическое отделение психиатрической больницы или общесоматического стационара необходим только при затяжном симптоматическом психозе. Если транспортировка противопоказана в связи с тяжелым соматическим состоянием больного, то психиатрическое лечение и соответствующий уход и надзор должны быть обеспечены в том медицинском учреждении, где он находится.

Основные принципы лекарственной терапии острых симптоматических психозов не зависят от их этиологии, но в каждом конкретном случае требуется коррекция терапии в соответствии с тяжестью соматического состояния больного. Наряду с психотропными средствами лечение острых симптоматических психозов включает меры, направленные на лечение основного заболевания и дезинтоксикационную терапию.

При начальных или стертых ("субпсихотических") расстройствах показано применение транквилизаторов (диазепам, феназепам, нитразепам), при нарастании бессонницы, тревоги и страха применяют нейролептические средства (аминазин, терален). В состоянии помраченного состояния (делирий, эпилептиформное или онирическое состояние) показано внутривенное введение диазепама, при сильном возбуждении — инъекции аминазина или тералена. Из-за опасности коллапса аминазин и терален необходимо сочетать с сердечно-сосудистыми средствами (кофеин, кордиамин). Для купирования возбуждения применяют также хлорпротиксен и лепонекс (клозепин). Соматически ослабленным больным целесообразно вводить парентерально транквилизаторы (диазепам).

При интоксикационных психозах одновременно проводят дезинтоксикацию: внутривенное (капельное) введение дезинтоксикационных и плазмозамещающих жидкостей. Для дезинтоксикации внутривенно вводят глюкозу или изотонический раствор хлорида натрия с витаминами, дают обильное питье. Для предотвращения набухания мозга используются дегидратирующие средства — фуросемид, лазикс, маннитол, сульфат магния и др.

Терапевтическая тактика при протрагированных симптоматических психозах определяется в первую очередь психопатологической структурой состояния. При галлюцинаторно-бредовых состояниях в связи с соматическим неблагополучием и неразвернутостью или фрагментарностью галлюцинаторно-бредового синдрома рекомендуется начинать терапию с применения нейролептиков типа френолона, тиоридазина (меллерила), тералена, так как физически ослабленные больные их лучше переносят. Лишь при неэффективности этих средств следует переходить к более мощным нейролептикам (аминазин, галоперидол). При выраженном тревожно-депрессивном аффекте назначают преимущественно антидепрессанты-седатики (амитриптилин), при заторможенной депрессии — мелипрамин в небольших дозах. Для купирования ажитации у резко ослабленных больных рекомендуется применять диазепам, а в более тяжелых случаях — тизерцин парентерально.

Ввиду того что нередко наблюдается повышенная чувствительность у больных с соматическими заболеваниями к нейролептикам и при их назначении часто бывают побочные действия и осложнения, эти препараты следует применять в невысоких дозах, постепенно их увеличивая.

Для лечения астенического синдрома, развивающегося по миновании симптоматического психоза, применяются общеукрепляющие средства, а также транквилизаторы — при раздражительности, эмоциональной лабильности, нарушениях сна; при возникновении вялости, адинамии и апатии, транзиторного или более стойкого амнестического синдрома требуется терапия препаратами метаболического действия (ноотропы).

Терапия симптоматических психозов, вызванных отравлением лекарственными средствами, бытовыми или промышленными ядами (интоксикационные психозы), имеет некоторые особенности. Дезинтоксикация показана тогда, когда есть основания считать, что отравляющее вещество еще не выведено из организма. Если механизм действия токсического вещества известен, то показаны средства, корригирующие нарушенные функции ор-

ганизма, например атропин при отравлении фосфорорганическими соединениями, соли натрия при отравлении солями лития, антихолинэстеразные препараты при отравлении атропином и др. В остальных случаях применяют общеукрепляющую терапию, в том числе витаминотерапию в зависимости от показаний и симптоматические средства: седативные — при возбуждении; аналептики, лобелии, бемегрид — при коматозных состояниях; сердечно-сосудистые — при нарушениях кровообращения; антипароксизмальные — при судорожных припадках и т.д.

При психических нарушениях, вызванных эндокринными заболеваниями, на фоне их активного лечения, осуществляемого специалистом-эндокринологом, широко применяются и психотропные средства, назначение которых ориентировано на структуру психопатологического синдрома. Предпочтительно использование современных психофармакологических средств (нейролептиков, антидепрессантов и др.), отличающихся большей эффективностью и одновременно меньшей способностью вызывать побочные явления. В этих случаях особенно важен учет особенностей их взаимодействия с гормональными и другими препаратами, входящими в комплекс лечебных мероприятий, обусловленных основным заболеванием (этот вопрос был подробно рассмотрен А.В.Добровольским и М.Ю.Дробижевым, 1997). Сказанное полностью относится к психическим нарушениям, обусловленным назначением гормональных препаратов, например столь часто используемых в общей терапевтической практике кортикостероидов. В этих случаях могут назначаться не только нейролептики, антидепрессанты и транквилизаторы, но и соли лития. Последние оказались особенно эффективными как при маниакальных состояниях, так и при стероидной депрессии [Terao T. et al., 1997]. При периодически возникающих относительно неглубоких расстройствах типа предменструального напряжения предпочтительно назначение бензодиазепиновых анксиолитиков и антидепрессантов с выраженным анксиолитическим действием (коаксил). При преобладании астенических расстройств показаны ноотропы (пирацетам, церебролизин и др.).

Поскольку многие эндокринные заболевания приводят к изменению не только общего самочувствия, но и внешности больных и сама болезнь оказывает мощное психотравмирующее влияние, то многие больные нуждаются в самой активной психотерапевтической коррекции. Ее направленность, естественно, зависит от характера заболевания, его тяжести, периода болезни и особенностей личности пациента.

Реабилитационные мероприятия особенно важны при астении после психотического состояния. Как физическая, так и интеллектуальная нагрузка должна увеличиваться постепенно. Интенсивная нагрузка может привести к углублению и затягиванию астенического состояния и формированию на этом фоне психогенных невротических реакций.

Профилактика симптоматических психозов направлена в первую очередь на предупреждение и раннее выявление соматических заболеваний, инфекций и интоксикаций (первичная профилактика). Вторичная профилактика симптоматических психозов состоит в предупреждении неблагоприятного течения и осложнений при том или ином соматическом заболевании, что подразумевает интенсивное, адекватное, своевременно начатое лечение и тщательный контроль за проводимой терапией.

Трудовая и судебно-психиатрическая экспертиза основана на особенностях и тяжести основного заболевания. С судебно-психиатрической точки зрения больные в психотическом состоянии невменяемы. При тяжело про-

текающих соматических или инфекционных заболеваниях может возникнуть вопрос о дееспособности больных. Больные недееспособны, если в момент совершения того или иного гражданского акта у них установлено хотя бы кратковременное психотическое расстройство. Заключение трудовой, военной и судебно-психиатрической экспертизы при психоорганическом синдроме выносят строго индивидуально в зависимости от выраженности органических изменений личности. Это в первую очередь относится к астеническому и эксплозивному вариантам психоорганического синдрома. При эйфорическом и апатическом вариантах психоорганического синдрома работоспособность больных обычно резко снижена и им устанавливают инвалидность. Такие больные непригодны к воинской службе, при судебно-психиатрической экспертизе невменяемы и недееспособны.

ПРОГНОЗ

Прогноз при симптоматических психозах зависит от течения основного заболевания или интоксикации. При благоприятном исходе основного заболевания, как правило, острые симптоматические психозы проходят бесследно. Если соматическое инфекционное или неинфекционное заболевание или интоксикация сопровождается депрессивно-бредовым, галлюцинаторно-бредовым состоянием, картиной мании, псевдопаралитического или транзиторного корсаковского синдрома, то можно предполагать появление тех или иных черт психоорганического синдрома.

Раздел V

ПСИХОСОМАТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

Психосоматические расстройства — группа болезненных состояний, возникающих на основе взаимодействия психических и соматических факторов и проявляющихся соматизацией психических нарушений, психическими расстройствами, отражающими реакцию на соматическое заболевание, или развитием соматической патологии под влиянием психогенных факторов.

С учетом особенностей патогенеза в группу психосоматических расстройств должны быть включены и соматогенные психозы, которые принято традиционно относить к категории экзогенных психических заболеваний[1].

КРАТКИИ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Термин "психосоматика" впервые был применен в начале XIX в. J.Heinroth (1818). Столетие спустя во врачебный лексикон было введено понятие "психосоматическая медицина" [Deutsch F., 1922]. Под понятием "психосоматические" первоначально стали объединять такие заболевания, как ишемическая болезнь сердца, артериальная гипертензия, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, бронхиальная астма, псориаз и др., существенную роль в патогенезе которых играют неблагоприятные психические воздействия.

К числу научных концепций, оказавших существенное влияние на развитие психосоматической медицины, принадлежат теория нервизма И.М.Сеченова, психофизиологическое учение И.П.Павлова, психосоматическая теория S.Freud, а также теория стресса H.Selye. Прогресс исследований в этой области связан с именами F.Alexander (1932), последовательно развивавшего представления о роли психических факторов в генезе соматической патологии, F.Dunber (1935) — автора одного из первых руководств по психосоматической медицине и I.Wolf — автора монографии "Стресс и болезнь" (1953) и одного из основоположников психофизического направления в психосоматической медицине.

Большой вклад в изучение психосоматических соотношений при психической и соматической патологии принадлежит и таким отечественным ученым, как В.М.Бехтерев (1928), который выдвинул концепцию соматофрении, и В.А.Гиляровский (1949), развивавший представление о катестетических механизмах, участвующих в формировании психопатологических образований ипохондрического круга Особое внимание анализу взаимоотношений между функциональным и органическим в структуре психических расстройств при соматических заболеваниях уделяется в работах К.А.Скворцова (1961, 1964), посвященных соматогениям. Совокупность переживаний, возникающих в связи с телесным заболеванием ("сознание и чувство

[1] В связи с этим соматогенные психозы рассматриваются в главе 3 раздела ГУ "Экзогенные психические расстройства".

болезни" — по Е.К.Краснушкину, 1950), А.Р.Лурия (1935) рассматривает на двух уровнях — сенситивном (комплекс ощущений, возникающих в связи с болезнью) и интеллектуальном (представления больного, отражающие его реакцию на болезнь). Концепция внутренней картины болезни [Лурия А.Р., 1935], расширяющая понимание психосоматических соотношений, остается и в настоящее время актуальной.

В современной медицине раздел психосоматики представляют клинические, психологические, эпидемиологические и лабораторные исследования, которые освещают роль стресса в этиопатогенезе соматических заболеваний, связь патохарактерологических и поведенческих особенностей с чувствительностью или устойчивостью к определенным соматическим заболеваниям, зависимость реакции на болезнь ("поведения" в болезни) от типа личностного склада, влияние некоторых методов лечения (хирургические вмешательства, гемодиализ и т.п.) на психическое состояние.

Состояния, относимые к психосоматическим расстройствам, включают не только психосоматические заболевания в традиционном, узком понимании этого термина, но значительно более широкий круг нарушений: соматизированные расстройства (соматоформные состояния, соматизированные дистимии и др.), патологические психогенные реакции на соматическое заболевание, соматопсихические акцентуации на уровне расстройств личности. В ряду психосоматических принято рассматривать психические расстройства, часто осложняющиеся соматической патологией (нервная анорексия, булимия, алкоголизм и др.), а также психические нарушения, осложняющие некоторые методы лечения (например, депрессии и мнестические расстройства, развивающиеся после операции аортокоронарного шунтирования; аффективные, анксиозные и астенические состояния у больных, получающих гемодиализ и др.) [Коркина М.В., Марилов В.В., 1995]. В пределах психосоматических в ряде исследований [Смулевич А.Б., 1997; Freeman E. et al., 1980; Tuk B. et al., 1997] интерпретируются психопатологические состояния, возникающие в связи с генеративным циклом у женщин (синдром "предменструального напряжения" и "предменструальное дисфорическое расстройство"; депрессии беременных и послеродовые депрессии, в числе которых синдром "грусти рожениц"; инволюционная истерия и др.). К психосоматическим расстройствам причисляют также симптоматические психозы — делирий, аменцию, галлюциноз и др.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Психопатологический полиморфизм психосоматических расстройств находит отражение в их положении в современных классификациях психических заболеваний. В МКБ-10 психосоматические расстройства могут классифицироваться в разных разделах: "Органические, включая симптоматические, психические расстройства" (рубрики F04—F07, соответствующие реакциям экзогенного типа K.Bonhöffer), "Невротические, связанные со стрессом и соматоформные расстройства" (рубрики F44.4—F44.7, соответствующие психогениям, и F45 — соматоформные расстройства), а также "Поведенческие синдромы, связанные с физиологическими нарушениями и физическими факторами" (рубрики F50—F53).

Несмотря на такое многообразие рассматриваемых состояний, их объединяет общий признак — сочетание расстройств психической и соматической сферы и связанные с этим особенности медицинского обслуживания больных, которое предполагает тесное взаимодействие психиатров и врачей общего профиля, осуществляемое обычно либо в медицинских учреждениях общего типа, либо в специализированных психосоматических клиниках.

Исходя из структуры психосоматических соотношений, мы считаем целесообразным выделять 4 группы состояний:

Соматизированные психические (соматоформные) реакции, формирую-

щиеся при невротических или конституциональных расстройствах (неврозы, невропатии).

Психогенные реакции (нозогении), возникающие в связи с соматическим заболеванием (последнее выступает в качестве психотравмирующего события) и относящиеся к группе реактивных состояний.

Реакции по типу симптоматической лабильности — психогенно провоцированная манифестация либо экзацербация соматического заболевания (психосоматические заболевания в традиционном их понимании).

Реакции экзогенного типа (соматогении), манифестирующие вследствие воздействия соматической вредности на психическую сферу и относящиеся к категории *симптоматических психозов,* т.е. к категории экзогенных психических нарушений.

В данной главе мы по указанным выше причинам ограничимся рассмотрением болезненных состояний первых трех типов.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

О распространенности психосоматических нарушений в целом судить трудно, так как в связи с многообразием их клинических проявлений больные наблюдаются в разных медицинских учреждениях как общесоматического, так и психиатрического профиля, а иногда обращаются за помощью и к представителям "нетрадиционной медицины", вообще выпадая из поля зрения врачей. Поэтому имеющиеся в литературе показатели болезненности должны оцениваться как несколько заниженные по сравнению с числом больных среди населения. Тем не менее опубликованные данные свидетельствуют о том, что частота психосоматических расстройств достаточно высока и колеблется в населении от 15 до 50 % [Spaulding W., 1975; Schwab J. et al., 1978; Dilling H. et al., 1981; Halldin J., 1984; Schepank H. et al., 1984], а среди пациентов первичной практики — от 30 до 57 % [Spaulding W., 1975; Wohnlich H., Stahli R., 1985; Lobo A. et al., 1989]. Среди контингента пациентов многопрофильной больницы (однодневный "срез" госпитализированных больных) психосоматические расстройства были выявлены в 53,6 % случаев [Смулевич А.Б. и др., 1999]. Согласно результатам выборочных исследований, соматоформные расстройства выявляются у 10—26 % больных общесоматической сети [Slavney P., Teitelbaum M., 1985; Snyder S., Strain J., 1989; Levenson J. et al., 1990; Hemert A. et al., 1993], а нозогении — у 13—41 % больных [Дробижев М.Ю., Печерская М.Б., 1994; Bronheim H. et al., 1989; Dunsis A., Smith G., 1996]. В то же время частота реакций по типу симптоматической лабильности оценивается в 10—14 %, а симптоматических психозов — в 5-8 % [Snyder S., Strain J., 1989; Ansari E. et al., 1990; Levenson J. et al., 1990]. По данным А.Б.Смулевича и др. (1999), соматоформные расстройства диагностируются в 15,3 %, нозогенные реакции — в 28,3 %, тогда как реакции по типу симптоматической лабильности встречаются значительно реже — в 8,8 и 1,2 % случаев соответственно.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Каждая из групп психосоматических расстройств, характеризуясь достаточным разнообразием клинических проявлений, имеет вместе с тем определенные психопатологические особенности.

СОМАТИЗИРОВАННЫЕ ПСИХИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ, ИЛИ **СОМАТОФОРМНЫЕ** РАССТРОЙСТВА

Со времени выщеления W.Cullen (1776) неврозов эти расстройства описывались в рамках психических нарушений, протекающих с вегетативными стигмами. Позднее стала выделяться группа неврозов, терминологическое обозначение которых было различно — вегетативные, висцеровегетативные, системные неврозы; нейроциркуляторная, вегетососудистая дистония. В МКБ-10, как уже упоминалось, эти нарушения отнесены к классу "соматоформных расстройств".

Психопатологические проявления соматоформных расстройств чаще всего образуют симптомокомплексы, обозначаемые как конверсионное, соматизированное, хроническое соматоформное болевое расстройство.

Для конверсионного расстройства характерны разнообразные патологические телесные ощущения, имитирующие топографически ограниченные нарушения чувствительности (кожные анестезии или гиперестезии, частичная или полная потеря зрения, слуха или обоняния), нередко сопряженные с нарушениями моторики или координации (парезы, параличи, явления астазии-абазии), психалгиями и телесными фантазиями. В клинической картине при телесных фантазиях наряду с элементарными и нестойкими болевыми ощущениями наблюдаются более сложные: ощущения надувающегося шара в животе, обруча, охватывающего лоб в виде болевого пояса или вбитого гвоздя (clavus hystericus), кома в горле (globus hystericus), воспринимаемого как объемное образование и пр. В качестве облигатных признаков конверсионного расстройства рассматриваются демонстративная выразительность и наглядность клинических феноменов с оттенком утрированности и нарочитости. Манифестация конверсионных расстройств, провоцируемая психологическим стрессом, реализуется по механизмам "преципитации" симптомов. Их течение характеризуется чаще всего кратковременными (длительностью не более 2—4 мес) реакциями.

Для соматизированного расстройства характерны полиморфные патологические телесные ощущения. Последние представлены алгиями, варьирующими по интенсивности от субъективно незначимых, не приводящих к обращению за медицинской помощью, до выраженных, острых алгопатических феноменов. Наряду с этим при соматизированном расстройстве наблюдаются вегетативные проявления, имитирующие ургентные соматические заболевания (симпатоадреналовые, вагоинсулярные, смешанные кризы), и функциональные нарушения деятельности внутренних органов и систем (тахикардия, дискинезии желчных путей и др.). Возникновение соматизированных расстройств, как правило, связано с психогенными факторами и реализуется по механизмам реактивной лабильности. Длительность рассматриваемых реакций обычно не более 6 мес.

Хроническое соматоформное болевое расстройство характеризуется стойкими мономорфными патологическими ощущениями — идиопатическими алгиями [Смулевич А.Б. и др., 1992; Ladee G., 1966], которые с самого начала неизменны по локализации, интенсивности и не сопровождаются сколь-либо выраженной неврологической и психовегетативной симптоматикой. Типичен мучительный ("изнуряющий", "непереносимый") оттенок болей, отражающий особую, не свойственную конверсионным и другим психалгическим феноменам чувственную насыщенность ощущений; характерна также четкая проекция по отношению к отдельным органам и анатомическим образованиям. Появление их чаще всего спонтан-

но, а длительность таких состояний ("развитие с выявлением телесных сенсаций" — по А.Б.Смулевичу и соавт.) отражает стойкость болезненных явлений и составляет от нескольких месяцев (свыше 6) до нескольких лет.

Среди проблем, связанных с соматоформными расстройствами, существует особый аспект: наличие относительно изолированных функциональных нарушений отдельных органов ("функциональные синдромы" — по T.Uexkull). Речь идет о так называемых *органных неврозах,* описания которых приводятся еще в исследованиях С.П.Боткина, А.А.Остроумова, Г.А.Захарьина. На Западе концепция органных неврозов связывается главным образом с именами G.Bergmann, L.A.Bowman, J.M.Lopez-Pinero. В настоящее время термин "органный невроз" используется с известной условностью, так как, естественно, не предполагается, что "невротизируется" тот или иной орган, а нарушается психика в целом. С учетом этого и рассматриваются соматоформные проявления, распространяющиеся на отдельные органы и системы организма. Соответственно выделяются кардио- и ангионеврозы, синдром гипервентиляции (психогенная одышка), ахалазия (кардиоспазм), синдром "раздраженного" желудка, "раздраженной" или "возбудимой" толстой кишки, "раздраженного" мочевого пузыря и пр. Наиболее часто соответствующие симптомы относятся к сердечно-сосудистой системе — 22,7—54,5 %, реже к пищеварительной — 14—27,4 %, дыхательной — 13,6—24,5 % и еще реже к мочеполовой — 4,5 % [Маколкин В.И. и др., 1995; Смулевич А.Б. и др., 1999; Sheehan D. et al., 1980].

Психопатологические проявления таких неврозов чаще всего представлены сочетанием конверсионных и соматизированных симптомокомплексов с фобиями ипохондрического содержания [Смулевич А.Б. и др., 1992; Wickramasekera J., 1995]. При этом коморбидные связи во многом определяются "выбором органа". Так, при кардионеврозе наряду с функциональными кардионевротическими нарушениями (кардиалгии, изменения ритма сердечных сокращений и дыхательных движений, сопровождающиеся ощущением удушья или неполноты вдоха) выступают кардиофобии (страх остановки сердца, инфаркта миокарда), а также страх смерти, сопровождающий панические атаки. Функциональные нарушения деятельности желудка (абдоминальные алгии, ощущение распирания и переполнения, изжога, тошнота, рвота, отрыжка) в отличие от кардионевроза чаще всего сочетаются с признаками генерализованного тревожного расстройства или канцерофобией при функциональных нарушениях со стороны кишечника (алгии, диффузный метеоризм с усиленной перистальтикой), нарастает удельный вес социальных фобий вплоть до формирования явлений дисморфомании (страх недержания кишечных газов, испускания неприятного для окружающих запаха, сочетающийся с несистематизированными идеями отношения). Невроз мочевого пузыря протекает со страхом недержания мочи, сенситивными идеями отношения и явлениями агорафобии (опасения удалиться от дома и оказаться в ситуации, в которой невозможно воспользоваться туалетом).

Соматизированные психические реакции, рассматриваемые как конституциональные аномалии, определяются термином "соматопсихические акцентуации". К их основным проявлениям принято относить врожденную склонность к разного рода соматоформным реакциям. Они могут быть как факультативными, так и присущими личности на протяжении большей части жизни. Рассматриваемые акцентуации подразделяют на два варианта: соматопатии [Schneider K., 1928] и соматотонии [Sheldon W., 1942].

С о м а т о п а т и и — вариант астенической психопатии, понимаемый в

качестве клинического выражения невропатической конституции [Schultz I., 1928; Sheldon W., 1942][1] в виде склонности к выявлению патологических телесных ощущений и вазовегетативных расстройств. Лицам с признаками соматопатии и вне периодов манифестации соматизированных расстройств свойственны стойкая деформация соматопсихической сферы с доминированием в сознании "образа соматического Я" [Гиляровский В.А., 1973], склонностью к ипохондрическому самоконтролю, боязливому самонаблюдению. Для этого типа конституциональных аномалий характерен "преувеличивающий соматический стиль" [Barsky A., Klerman G., 1983], предполагающий не только тщательный контроль за различными функциями организма, но тревожные реакции с дурными предчувствиями и готовностью при первом малейшем телесном дискомфорте считать себя тяжелобольным. Такого рода "преувеличивающий" соматический стиль может выступать и как вариант нормы, и как фактор, предрасполагающий к провоцированию стрессами и психогенными (иногда ятрогенными) воздействиями соматических (психосоматические в узком значении термина) и психических (вегетативные депрессии, истероконверсионные и другие невротические состояния) заболеваний.

Соматотонии относятся к патохарактерологическим аномалиям стенического, экспансивного типа. В сравнении с соматопсихическими акцентуациями астенического полюса с комплексом физической несостоятельности эти случаи отличает "культ тела". Стремление к физическому совершенствованию, повышенное внимание к занятиям спортом сочетаются с такими нарциссическими чертами, как любование собственной "телесной формой", довольство своей ловкостью и подвижностью. На первом плане при акцентуациях этого типа — уверенность в физической мощи, сочетающаяся с высокой активностью, выносливостью, устойчивостью к длительным физическим нагрузкам и неблагоприятным внешним воздействиям. Собственно патологические состояния, определяющиеся соматотонией, могут возникать (обычно в возрасте 30 лет и старше) спонтанно либо при определенных "ключевых" для данной личности ситуациях, связанных с воздействием преципитирующих факторов. Такие состояния проявляются соматовегетативными пароксизмами (вегетативные кризы, сопровождающиеся психосенсорными и фобическими расстройствами). При этом выявляется до того латентная ипохондрическая стигматизация, реализующаяся в форме сверхценной ипохондрии. Пристальное внимание к малейшим изменениям в функционировании организма сопровождается в этих случаях стремлением к разного рода оздоровительным мероприятиям с использованием нетрадиционных методов лечения.

ПСИХОГЕННЫЕ РЕАКЦИИ, ИЛИ НОЗОГЕНИИ

Психогенные расстройства, обозначаемые термином "нозогении" [Смулевич А.Б. и др., 1992; Смулевич А.Б., 1994], обусловлены влиянием психотравмирующих событий, связанных с соматическим заболеванием. Структура

[1] Концепция невропатической конституции создана французской школой неврологов во второй половине XIX в. Невропатические проявления рассматривались в пределах наследственно обусловленной аномалии нервной деятельности в области чувствительных, двигательных и психических функций без органической патологии, причем внимание концентрировалось не на психических расстройствах, а на вегетативных нарушениях.

нозогений детерминируется психологическими, социальными, конституциональными (характерологические особенности личности) и биологическими (соматическое заболевание) факторами.

Среди психологических и социальных влияний первостепенную роль играет отношение пациента к собственному заболеванию, которое в соответствии с концепцией внутренней картины болезни [Лурия А.Р., 1977] может быть сведено к двум полярным позициям: гипернозогнозия (высокая субъективная значимость переживания телесного неблагополучия) и гипонозогнозия (низкая значимость соответствующих переживаний). Определенную роль в формировании нозогений играют и такие факторы, как формулировка диагноза (опасность для жизни, с которой он ассоциируется)[1], возможность влиять на проявления болезни ("контролируемость" симптомов), ограничения, налагаемые соматическим страданием на бытовую и профессиональную деятельность. Среди клинических проявлений, влияющих на образование нозогенных реакций, необходимо выделить особенности динамики соматического заболевания с острыми нарушениями жизненно важных функций (ишемия миокарда, явления бронхоспазма и др.), которые сопровождаются витальным страхом и паническими атаками. Немаловажную роль в формировании картины болезни играют и частые обострения основного заболевания, особенно в тех случаях, когда эти обострения связываются в сознании больных с неблагоприятными внешними (и в том числе эмоциональными) воздействиями. При совокупном воздействии ряда неблагоприятных факторов реакция на болезнь может приобретать столь выраженный характер, что ее купирование на первых этапах терапии представляется не менее важной задачей, чем непосредственное лечение соматического страдания.

Выделяют 3 основные группы синдромов нозогений — невротические, аффективные и патохарактерологические, клинические проявления которых дифференцируются в зависимости от преобладания гипер- или гипонозогнозии (см. схему). Кроме того, отдельно должны быть рассмотрены нозогении, развивающиеся у психически больных.

Невротические синдромы (тревожно-фобические и "невротического отрицания"), как уже указывалось, подразделяются на 2 варианта.

Гипернозогнозический вариант проявляется навязчивостями и истероипохондрией. Страхи и тревожные опасения по поводу своего нездоровья и невозможности полной социальной реабилитации сочетаются с обостренным самонаблюдением, гипертрофированной оценкой угрожающих здоровью последствий заболевания. Преобладание истероипохондрических расстройств выражается демонстративностью поведения, яркостью и образностью жалоб, сопровождающихся конверсионными симптомокомплексами. При затяжных реакциях на первый план выступают явления ригидной ипохондрии с тщательной регистрацией малейших признаков телесного неблагополучия, установлением щадящего, "предохраняющего" от возможных осложнений или обострений соматической болезни режима (диета, главенство отдыха над работой, исключение любой информации,

[1] Особой значимостью обладают заболевания, представляющие непосредственную угрозу жизни (например, инфаркт миокарда), либо патологические процессы с хроническим течением и неблагоприятным прогнозом (злокачественные новообразования, туберкулез и пр.).

Типология нозогений
[по Смулевичу А.Б. и др., 1992]



воспринимаемой как "стрессорная", жесткая регламентация физических нагрузок, приема лекарств и пр.).

Гипонозогнозический вариант —синдром "прекрасного равнодушия" ("la belle indifference") представлен диссоциацией между проявлениями латентной соматизированной тревоги (тахикардия, дрожь, потливость) и демонстративно-пренебрежительным отношением к лечению, проблемам прогноза и исхода заболевания, связанным с патологией воображения (нарциссический комплекс идеального физического здоровья). Нарочитое отрицание какого-либо беспокойства по поводу утраты здоровья и трудоспособности сочетается с интерпретацией заболевания как временной, ситуационно обусловленной реакцией на стресс, результата "переутомления". Однако за фасадом наигранного оптимизма имеется страх нарушения жизненно важных функций организма. Соответственно пациенты охотно соглашаются выполнять лечебные процедуры, соблюдают рекомендации, касающиеся допустимых пределов физической активности. В психологических и психодинамических исследованиях такие реакции рассматриваются по G.Vaillant как проявления "невротического отрицания" ("neurotic denial").

Аффективные синдромы (реактивные депрессии, гипомании) также имеют два варианта.

Гипернозогнозический вариант — синдром ипохондрической депрессии. Он определяется гипотимией с тревогой и чувством безнадежности, сочетающимися с астенией, снижением физической активности, алгиями, другими патологическими телесными сенсациями, конверсионными расстройствами. На первом плане в клинической картине — содержа-

тельный комплекс депрессии [Ванчакова Н.П., 1996], включающий пессимистическое восприятие болезни, тревожные опасения и ипохондрические фобии, тесно связанные с актуальным соматическим состоянием. Доминируют представления об опасности (обычно преувеличенной) нарушений деятельности внутренних органов, которыми проявляется болезненный процесс, о его неблагоприятном исходе, негативных социальных последствиях, бесперспективности лечения.

Гипонозогнозический вариант — синдром "эйфорической псевдодеменции" [Смулевич А.Б. и др., 1992], характеризующийся повышенным аффектом с преобладанием благодушия, неадекватно-оптимистической оценкой как настоящего состояния, так и последствий болезни (такие явления нередко наблюдаются при туберкулезе и рассеянном склерозе). При формальной констатации реальной опасности, связанной с патологией внутренних органов, пациенты обнаруживают стремление к нивелировке негативных аспектов заболевания, мало озабочены тяжелыми, подчас угрожающими жизни нарушениями деятельности организма; не воспринимают себя в роли "серьезного" больного. Игнорируя уговоры родственников и медицинского персонала, нарушают режим, "забывают" о необходимости приема лекарств. Несмотря на неблагоприятный прогноз строят радужные планы на будущее.

Патохарактерологические синдромы представлены следующими вариантами: гипернозогнозическим в виде сверхценных идей (ипохондрия здоровья) и синдромом "патологического отрицания болезни".

Гипернозогнозический вариант — синдром "ипохондрии здоровья" по W.Jahrreis. В этих случаях осознание пациентом происшедших патологических изменений в деятельности организма сопровождается не тревогой и страхом, а стремлением к преодолению недуга с чувством недоумения и обиды. Больные постоянно задают себе вопрос, как могла произойти поразившая тело катастрофа, и поглощены мыслями "любой ценой" восстановить свой физический и социальный статус. При этом они ощущают в себе потенциальные возможности усилием воли "переломить" ход событий, положительно повлиять на течение и исход соматического страдания, "модернизировать" лечебный процесс нарастающими нагрузками или физическими упражнениями, которые они выполняют нередко вопреки медицинским рекомендациям. Психологическими коррелятами рассматриваемого типа реакций является "преодолевающий стиль поведения" (по A.Barsky, G.Klerman, 1983).

Синдром "патологического отрицания болезни" встречается преимущественно у больных с угрожающей жизни патологией (злокачественные новообразования, острый инфаркт миокарда, туберкулез). При этом полное отрицание заболевания, сопряженное с убежденностью в абсолютной сохранности функций организма, встречается относительно редко. Чаще же наблюдается тенденция к минимизации тяжести проявлений соматической патологии. В этом случае пациенты отрицают не заболевание как таковое, а лишь те его аспекты, которые имеют угрожающий смысл. Так, исключается возможность летального исхода. Пациент знает, что при недуге, которым он страдает, смерть возможна, но убежден, что именно его это не коснется (благодаря "чуду", "волшебному" воздействию нового, неизвестного ранее средства непременно наступит исцеление). Характерно, что вне сферы внимания оказываются наиболее тяжелые нарушения деятельности внутренних органов, в то время как акцент ставится на второстепенных, малозначащих симптомах. Иногда обнаруживается также склон-

ность к "перенесению" болезненных ощущений с пораженных на здоровые органы. Пациенты избегают говорить и даже думать о болезни, но вместе с тем охотно "эксплуатируют" тему здоровья ("полет в здоровье" — по A.Bessier). Будучи месяцами прикованными к постели, говорят, что в ближайшее время "встанут на ноги", займутся спортом, начнут "новую жизнь".

Клинические аспекты отрицания болезни изучены еще недостаточно. В психодинамической психиатрии этот феномен рассматривается как механизм психологической защиты. В некоторых же случаях определенная роль в формировании реакции отрицания болезни принадлежит особым личностным свойствам, квалифицируемым в психологических терминах как "упругость" (resilience). Речь идет о лицах параноического или шизоидного круга, лишенных ощущения страха, фаталистах, привносящих в реакцию на болезнь не тревожные опасения или идеи ущербности, но элементы риска, игры с опасностью. Даже в самый разгар болезни пациенты с чертами "упругости" сохраняют возможность "включиться" (в том числе в профессиональную деятельность). Они ориентируются исключительно на позитивные аспекты ситуации и сохраняют убежденность в абсолютной устойчивости собственного организма к любым болезнетворным факторам. "Отрицание", наблюдаемое в рамках нерезко выраженных гипертимических реакций, протекающих с оптимизмом, жаждой жизни и надеждой на выздоровление, может объективно способствовать обратному развитию соматической болезни ("здоровое отрицание"). Однако в тех случаях, когда отрицание болезни приобретает характер стойких сверхценных образований, не исключено формирование более тяжелых нозогений, сопровождающихся дезадаптивным поведением (игнорирование симптомов болезни, влекущее за собой несвоевременное оказание неотложной медицинской помощи; отказ от необходимых лечебных процедур, ургентных операций — дезадаптивное отрицание заболевания) [Strauss D., Spitzer R., Muskin P., 1990].

Нозогении (диснозогнозии) у лиц с психической патологией. Реактивные состояния у психически больных, связанные с психотравмирующим воздействием соматического заболевания, чаще всего относят к шизофреническим реакциям E.Popper (1920) [Дробижев М.Ю., Выборных Д.Э., 1999]. Их отличают необычность, а подчас неадекватность и парадоксальность ("психотическое аномальное поведение в болезни" — по I.Pilowsky, V.Starcevic), а также выраженность и стойкость психических расстройств. Среди факторов, способствующих манифестации нозогений, наряду с проявлениями психической и соматической патологии следует указать на деформацию структуры личности, происходящую в процессе психического заболевания. При этом в качестве "почвы", создающей условия для формирования диснозогнозий, — чрезмерной чувствительности (реактивная лабильность) или, напротив, устойчивости ("упругости") по отношению к угрозе телесному благополучию наряду с психопатоподобными (акцентуация черт тревожной мнительности, невротизма, ригидности, конформности, эксцентричности и других характерологических радикалов) и эмоциональными изменениями выступают и нарушения сферы телесного самосознания (гиперестезия непосредственно-чувственного восприятия "образа тела" либо, напротив, превалирование концептуального уровня телесного самосознания). Необходимо подчеркнуть, что деформация сознания телесного "Я", образа тела ("body image") может при отсутствии признаков патологии внутренних органов в течение длительного времени оставаться латентной и актуализироваться лишь в ситуации стресса, остро возникшего соматического неблагополучия. Нозогении чаще возникают в период ремиссии психического заболевания

либо в той стадии болезни, когда она проявляется на уровне пограничных расстройств (тревожно-фобические проявления, инволюционная истерия, дистимия и др.).

Среди нозогений у психически больных чаще наблюдаются затяжные ипохондрические, депрессивные, параноические и бредовые состояния. Ипохондрические реакции имеют, как правило, затяжной характер — от нескольких месяцев до 1—2 лет и нередко завершаются явлениями ипохондрического развития. Затяжные ипохондрические реакции проявляются стойкими фобическими и соматоформными расстройствами, иногда имитирующими симптоматику основного заболевания. При этом в некоторых случаях, несмотря на относительно удовлетворительное соматическое состояние, на первый план выступают со временем усугубляющиеся признаки избегающего поведения. Опасаясь обострения заболевания или возможных осложнений и тщательно регистрируя малейшие признаки телесного неблагополучия, пациенты стремятся к установлению щадящего режима с особым распорядком дня, диетой, специальными (облегчающими функционирование больного органа) позами; при этом полностью исключается любая активность. Ссылаясь на рецидивирующие боли, слабость, онемение конечностей, они не только месяцами не выходят из дому, но и снимают с себя все хозяйственные заботы, отказываются от развлечений, а в ряде случаев отказываются даже подниматься с постели без посторонней помощи. При ипохондрических реакциях, протекающих с преобладанием патологических ощущений (коэнестетические реакции), клиническая картина складывается из необычных, гетерономных по отношению к возникающим при соматической патологии ощущений — сенесталгий и сенестопатий, сочетающихся с аутоагрессивным поведением (активное стремление к устранению или преодолению болей, вмешательству в процессы лечения — особые приемы растягивания или давления на грудную клетку, живот и т.п.). Необычные телесные ощущения приобретают нередко характер телесных фантазий [Буренина Н.И., 1996; Shontz F., 1974]. Их отличают предметность, изменчивость, вычурность и причудливость пространственной конфигурации. Для описания этих ощущений больные используют образные выражения и метафоры: чувствуют, как сердце "лежит горизонтально на диафрагме"; как "жжет", "перетирает", "тянет" сосуды, как боль "растекается" по поверхности печени, как "раздуваются сосуды, будто накачивающиеся насосом"; как мозг распирает череп, "будто поднимающееся тесто"; ощущают "разрывы тканей", как от прикосновения "обнаженного электрического провода или утюга", "кол" в кишечнике, "пульсирующие шарики", которые "постепенно расширяются и лопаются, как салют". В отличие от коэнестопатий при эндогенных заболеваниях (сенестетическая шизофрения, сенестоипохондрические депрессии) такие явления при пограничных расстройствах протекают с преобладанием топически определенных сенестопатий, связанных неизменно с областью больного органа. Даже в тех случаях, когда алгии и иные телесные сенсации возникают в других участках тела, у больных ишемической болезнью сердца они иррадиируют в левую половину груди, а при язве желудка — в область эпигастрия.

Особое место среди патологических реакций занимает сверхценная ипохондрия с явлениями нозофилии ("культ болезни" — по И.Н.Ефимову, 1977), возникающая, как правило, при хроническом течении соматического заболевания либо на его резидуальной стадии в период обратного развития. В этих случаях установка на болезнь (по поведенческому стилю полярная "отрицанию болезни") сочетается со стремлением к своего рода задержке

основных проявлений соматического страдания — "морбидный нарциссизм" — по Е.А.Шевалеву (1936). Примером могут служить стойкие алгии и затруднения в движениях, возникшие после перелома или травмы и сохраняющиеся на протяжении ряда лет, а иногда даже усиливающиеся (несмотря на рентгенологически подтвержденное полное восстановление костной ткани и незначительную атрофию мышц). При этом все более отчетливо выступают психопатические черты — капризность, лабильность настроения, стремление привлечь внимание к своим страданиям и т.п. В тех случаях, когда нозогения является выражением развития психопатий или резидуальной шизофрении, болезненные нарушения на поздних этапах развития реактивного состояния могут прочно фиксироваться и, приобретая характер патологического автоматизма [Гуревич М.О., 1978], по существу становятся необратимыми. Сверхценная ипохондрия с аггравацией симптомов соматического заболевания обычно сочетается с грубыми истерическими расстройствами (параличами, ведущими к анкилозам, гиперкинезами, парестезиями). В наиболее тяжелых случаях (как правило, у шизотипических или истеропараноических личностей) отмечается не только стремление к аггравации, но и к "реконструированию" и пролонгированию симптомов болезни путем самоповреждений[1] (распускание швов, травмирование краев послеоперационной раны, мешающие ее заживлению, искусственное кровопускание, усиливающее анемию, введение инсулина для провокации гипогликемии и др.). При этом тенденция к самоповреждению пациентами обычно отрицается.

Депрессивные реакции, выступающие в рамках нозогений (особенно в случае затяжного течения), чаще всего сопровождаются экзацербацией признаков психического (аффективного) заболевания. На первый план в клинической картине выступают витальные расстройства (тоска, апатия, изменение суточного ритма, отчуждение соматочувственных влечений и прежде всего сна и аппетита). При этом аффективные расстройства постепенно приобретают форму эндогеноморфной депрессии [Klein D., 1974]. В наиболее тяжелых случаях происходит видоизменение и содержательного (денотативного) комплекса депрессии, завершающееся формированием идей греховности. Если на первых этапах в содержании депрессии доминируют тревожные опасения с пессимистической оценкой исхода соматической болезни, то по мере ее углубления содержание представлений подвергается кардинальным сдвигам. Хотя тема соматической болезни по-прежнему доминирует, на первый план выдвигаются не страх за свою жизнь, а самоупреки: больные раскаиваются в том, что своей беспомощностью причиняют неудобства родным и медицинскому персоналу, являются для всех "обузой"; при генерализации идей виновности обвиняют себя в "симуляции", утверждают, что по существу они здоровы и лишь "присвоили" себе признаки соматического страдания.

Параноические реакции чаще всего возникают у лиц с отчетливыми признаками паранойяльного развития, формирующегося как в рамках динамики психопатий, органического заболевания ЦНС, так и при вялотекущей или резидуальной шизофрении. Пациенты полностью ориентированы

[1] Сходные расстройства, сопровождающиеся аутоагрессивным поведением, описываются (однако вне непосредственной связи с перенесенным соматическим заболеванием) в рамках синдрома Мюнхгаузена [Asher R., 1951], который в МКБ-10 отнесен к разделу "Преднамеренное вызывание или симуляция симптомов или инвалидизации, физических или психологических (симулятивное расстройство)".

в обстоятельствах своего заболевания, не склонны преуменьшать ни его тяжести, ни возможных последствий (тенденция к патологическому отрицанию обычно отсутствует). Однако наряду с этим отчетливо выступают признаки бредового поведения. Хотя бредовая концепция соматической болезни не формируется, пациенты консультируются со многими специалистами, не доверяя ни одному из них, и стремятся к полному контролю связанных с соматическим заболеванием событий. Так, соглашаясь на проведение необходимых исследований, они оговаривают за собой право контролировать как их проведение, так и полученные результаты. Сомневаясь в компетентности врачей и действуя подчас вопреки их рекомендациям, стараются почерпнуть некоторые сведения из медицинской литературы, самостоятельно определить тактику лечения в целом и медикаментозные назначения.

Среди психопатологических проявлений нозогений могут быть выделены сутяжные и сенситивные реакции, а также состояния, сопоставимые с паранойей изобретательства и преследования.

Сутяжные реакции включают малосистематизированные, недостаточно обоснованные либо вовсе лишенные оснований требования и многочисленные претензии, так или иначе связанные с соматическим заболеванием (неудовлетворительное, с точки зрения больного, качество обследования, диагностики, лечения, приведшее к утрате трудоспособности). Выделяются два типа притязаний. При первом типе патологические реакции проявляются рентными установками с требованием возмещения ущерба, нанесенного соматическим заболеванием. Они включают получение материальных благ (льгот, пособий, выплат по нетрудоспособности и пр.). Не соглашаясь с мнением лечащих врачей, пациенты настойчиво обращаются в лечебные и экспертные учреждения высших инстанций. При втором типе содержанием сутяжных расстройств становятся притязания по поводу того ущерба здоровью, который в глазах больных нанесен медработниками. В этих случаях преобладают жалобы на неправильные, даже злонамеренные действия врачей, неквалифицированное лечение, плохой уход. Встав на путь борьбы "за правду", пациенты обзаводятся множеством документов, подтверждающих, по их мнению, обоснованность их требований. На приеме у должностных лиц они доказывают факт "преступной ошибки" или "злого умысла" врачей, использовавших с целью "эксперимента" недостаточно апробированное лечение.

Сенситивные реакции чаще возникают после оперативных вмешательств, сопровождающихся ампутацией конечностей, или экстирпации внутренних органов (почки, яичко); реже — при стойких парезах, хронических соматических заболеваниях (тяжелая сердечная недостаточность) [Tolle R., 1987]. Состояния этого типа формируются по кататимным механизмам (механизм "ключевого переживания" — "бесчисленные переживания калеки, который некогда гордился своей фигурой") [Смулевич А.Б., 1987; Gaupp R.Z., 1942; Kretschmer E., 1966]. При этом сенситивные идеи тесно переплетены с ощущением собственной увечности, физической неполноценности. Пациенты замечают пренебрежительное отношение окружающих, насмешки (особенно со стороны лиц противоположного пола), убеждены в распространении порочащих их слухов. Реакции этого типа могут завершаться редукцией психопатологических расстройств. В ряде случаев течение приобретает затяжной характер, однако тенденция к генерализации бреда наблюдается относительно редко.

Реакции, сопоставимые с паранойей изобретательства, не идентичны последней. В отличие от традиционно избираемых направлений изобрета-

тельства (создание новых конструкций летательных аппаратов, вечного двигателя и т.п.) объектом экспериментирования становится собственный организм, страдающий от тяжелой болезни. При этом пациенты разрабатывают концепцию болезни, предполагающую установление причин заболевания, а также изобретение методов восстановления не только функции пораженного органа, но и его анатомической структуры (создание новых средств, способствующих обратному развитию атеросклероза или злокачественных новообразований; составление "рецептуры", ускоряющей кровоток и увеличивающей объем крови, доставляемой к сердечной мышце, конструирование специальных, регулирующих деятельность внутренних органов компьютерных систем или электромагнитов, создающих оптимальное "поле" и тем самым улучшающих функции пораженных тканей). Однако отличия сводятся не только к содержательной стороне психопатологических расстройств (объект изобретательства). Концепции природы собственного заболевания в отличие от таковых при паранойе изобретательства лишены детальной разработки, отсутствуют параноический "напор", непоколебимое стремление во что бы то ни стало реализовать свои замыслы (борьба за признание своих открытий). Все построения носят скорее прожектерский характер, отнесены в будущее, превалирует не жесткий расчет, а надежда на исполнение желаний, скорейшее выздоровление (паранойя желания). Реакции этого типа, как правило, не имеют признаков прогредиентности, а их психопатологические проявления подвержены обратному развитию.

Реакции с бредом "приписанной болезни" проявляются идеями преследования со стороны медицинского персонала. Содержание бреда при его незначительной систематизации ограничивается представлениями об умышленном преувеличении врачами тяжести соматического состояния. В более тяжелых случаях формируется концепция "заговора" с целью "приписать" больному с помощью ложного диагноза несуществующее соматическое заболевание и тем самым скомпрометировать, лишить возможности продолжать работу, активно участвовать в общественной жизни, бороться за свои гражданские права.

РЕАКЦИИ ПО ТИПУ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЛАБИЛЬНОСТИ

В этих случаях речь идет о психогенно провоцированной манифестации или экзацербации проявлений соматического заболевания, т.е. о психосоматических заболеваниях в традиционном понимании этого термина — ишемической болезни сердца, эссенциальной гипертензии, бронхиальной астме, язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, некоторых эндокринных заболеваниях (гипертиреоз, диабет), нейродермитах и ряде других (в том числе аллергических) болезней. Обязательным условием отнесения болезненных состояний к психосоматическим является наличие психотравмирующих эмоционально значимых событий, не только связанных во времени с началом или обострением соматического заболевания, но и играющим существенную патогенную роль в возникновении психосоматических расстройств. Среди таких неблагоприятных внешних воздействий не только острые стрессорные факторы (смерть близких родственников, развод и т.п.), но и некоторые затяжные конфликты, травмирующие события, имеющие большую протяженность во времени.

Влияние острых и хронических стрессов на деятельность внутренних

органов, в том числе на иммунные и обменные процессы, подтверждено многочисленными клиническими и экспериментальными исследованиями. Однако представление о психогенезе как линейной психосоматической модели не соответствует действительности. Травмирующие события являются лишь одной из составляющих патогенеза психосоматических расстройств. Значимую роль в формировании психосоматических заболеваний играют личностные черты. Вместе с тем структура патохарактерологических проявлений, выступающих в качестве предрасположения к тем или иным соматическим заболеваниям, остается предметом дискуссии. Существует тенденция выделения отдельных личностных радикалов, предрасполагающих к возникновению конкретного психосоматического заболевания. На основе этого подхода выделяется ряд личностных профилей. Принято идентифицировать личности, относящиеся к группе риска по коронарной болезни (коронарная личность). Им свойственны нетерпеливость, беспокойство, агрессивность, стремление к успеху, ускоренному темпу жизни и работы, сдержанность при внешних проявлениях эмоций. Преобладание компульсивных свойств рассматривается в аспекте склонности к язвенной болезни ("язвенная личность"). В этих случаях преобладают педантизм, мелочность, стремление к порядку, эмоциональная холодность, застенчивость и одновременно амбициозность. Выделяется также "артритическая личность" и т.д.

Однако выдвигается и альтернативная точка зрения, в соответствии с которой предрасположение к психосоматической патологии носит более универсальный и целостный характер. В этом аспекте могут быть выделены патохарактерологические комплексы, обусловливающие склонность к психосоматическим расстройствам в целом. Среди таких комплексов можно назвать хроническую тревожность и склонность к фрустрации, истерические и нарциссические проявления.

Подверженность психосоматическим заболеваниям часто формируется у лиц с чертами алекситимии (дефицит вербального выражения эмоций с бедностью воображения и затруднениями в осознании собственных чувств, реализующие тенденцию к соматизации). Соответственно на первый план в подобных случаях выдвигаются расстройства физиологических функций.

В динамике заболеваний внутренних органов, относимых к группе психосоматических, обнаруживается также зависимость от неблагоприятных событий. Ориентируясь на крайние варианты, можно, с одной стороны, выделить формы соматической патологии, развитие которой в значительной мере детерминировано генетическими, патофизиологическими и другими факторами (например, инфекционно-аллергическая бронхиальная астма, стенокардия напряжения, недостаточность кровообращения), а с другой — соматические заболевания со значительной лабильностью по отношению к психогенным и социальным вредностям. При этом воздействие последних сказывается одновременно на проявлениях патологии внутренних органов и психических расстройств.

Формирование состояний эмоционального напряжения, а также более выраженных психопатологических проявлений возможно и другим путем — нарастающими нарушениями вегетативных функций, обусловленными соматическим заболеванием. Функциональные изменения определенных органов могут привести по меньшей мере к инверсии аффекта (эйфория при тяжелой кровопотере и др.).

В результате взаимодействия коморбидных психических и соматических симптомокомплексов происходит формирование "общих" психосоматических синдромов (приступы нестабильной стенокардии, острый инфаркт ми-

окарда, гипертонический криз, астматический статус, протекающие с витальным страхом, тревогой, паническими атаками и т.д.). Именно с наличием целостных психосоматических феноменов может быть связано несоответствие между сохраняющимся полиморфизмом клинических проявлений болезни и относительно благоприятной динамикой ее соматической составляющей. В случаях затяжного течения психосоматических заболеваний симптомокомплексы, включающие психическую патологию, усложняются путем присоединения личностных расстройств. Последние выступают чаще всего в рамках ипохондрического развития, сопровождающегося признаками выраженной социальной дезадаптации.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Отграничение психосоматических расстройств от других заболеваний проводится в двух направлениях — путем дифференциации от соматической патологии и исключения эндогенных психических заболеваний, маскирующихся соматизированными и ипохондрическими проявлениями.

Психиатр, работающий в области психосоматической патологии, должен быть в достаточной мере осведомлен о клинических проявлениях заболеваний внутренних органов, которые следует дифференцировать от основного. Наибольшие диагностические трудности вызывают соматические и неврологические заболевания, сопровождающиеся (особенно на начальных этапах) стертыми проявлениями (рассеянный склероз, хронические системные инфекции, системные болезни соединительной ткани, альвеолиты). При этом в качестве опорных пунктов, позволяющих исключить соматическое заболевание, выступают такие характерные для соматизированных и конверсионных расстройств признаки, как чрезмерность, экспрессивность, полиморфизм клинических проявлений; сочетание различных симптомокомплексов, никогда не встречающихся при одном и том же заболевании; особая динамика (изменчивость, подвижность, внезапность появления и исчезновения), видоизменение и нарастание симптомов под влиянием новой (и особенно индивидуально значимой) информации.

Необходимость в отграничении от соматической и неврологической патологии возникает и при алгиях (цефалгиях, кардиалгиях, алгиях в опорно-двигательной сфере). В случаях цефалгий, сочетающихся с головокружениями, явлениями астазии-абазии или диссоциативными расстройствами, необходимо исключить опухоли мозга, рассеянный склероз, а также поражения базальных ганглиев. Отсутствие признаков топической локализации и изменчивость проявлений на протяжении болезни, а также тесная связь манифестаций алгий с ситуационными и стрессорными факторами свидетельствуют о вероятности функциональной природы страдания.

Правильная оценка болевого синдрома, выступающего в рамках соматизированных психических реакций в виде нейроциркуляторной дистонии, позволяет исключать наличие не только ишемической болезни сердца, но и других форм экстракардиальной патологии [Сыркин А.Л., 1992]. При дифференциации "ишемических" и "невротических" болей необходимо помнить, что приступ стенокардии обычно для каждого больного стереотипен по всем параметрам: обстоятельства возникновения, характер болей, локализация, иррадиация. При нейроциркуляторной дистонии эти параметры изменчивы. Появление болей при быстрой ходьбе и прекращение при остановке свидетельствуют о вероятности стенокардии.

В случаях экстракардиальной патологии диагностические ошибки чаще всего возникают при дифференциации нейроциркуляторной дистонии и корешкового синдрома нижнешейной или верхнегрудной локализации. При этом гипердиагностика корешкового синдрома основана на преувеличении клинической ценности рентгенологических изменений соответствующих отделов позвоночника. При отграничении от нейроциркуляторной дистонии должны учитываться локализация боли, определенные болевые точки, связь боли с теми или иными позами и движениями, сопутствующие симптомы (мышечная слабость, цианоз кисти и др.).

При дифференциации психосоматической патологии и суставных болей следует помнить, что алгические проявления при ревматических заболеваниях, как правило, не связаны с неблагоприятными физическими раздражителями (за исключением барометрических влияний), а их выраженность не подвержена суточным колебаниям (например, уменьшение боли в ночное время и усиление в утренние часы). Не характерны для рассматриваемой соматической патологии ни свойственные психалгиям повышенная чувствительность при надавливании, ни "мигрирующий" их характер (например, ломота в плечевом суставе предшествует болям в зоне надколенника, а затем алгические ощущения распространяются на крестцовую область).

Известные сложности представляет отграничение начальных проявлений бронхиальной астмы и так называемого синдрома гипервентиляции, предпочтительного для психических реакций. Для нарушений дыхания при бронхиальной астме характерны "дистанционные" (свистящие, жужжащие) хрипы, изменение соотношения между продолжительностью вдоха и выдоха (более чем 1:1). Синдром гипервентиляции может выражаться в равномерном учащении дыхания, либо в периодических "глубоких вдохах", либо в попеременной смене учащенного, но неглубокого дыхания на замедленное, глубокое.

Значительные сложности в плане диагностики может вызвать оценка астенического синдрома. Признаки астении чаще всего обнаруживаются при соматизированных психических реакциях и нозогениях. При этом нельзя упускать из виду возможности соматогенной природы расстройства и наличия эндогенного заболевания. В случаях, когда астения носит стойкий характер и приобретает психопатологическую завершенность, в клинической картине преобладают явления утомляемости, вялости, а не общей психической гиперестезии с повышенной чувствительностью к нейтральным внешним воздействиям, следует исключить миастению и приобретенные миопатии, а также признаки анемии.

При дифференциации психосоматических расстройств и эндогенных заболеваний чаще всего возникает необходимость отграничения психосоматических расстройств от стертых проявлений аффективного заболевания (дистимия, циклотимия), а также от шизофрении. При клинических проявлениях, способствующих распознаванию того или иного эндогенного заболевания, присоединившегося к соматической патологии, существенную роль играет оценка психосоматических корреляций. В этом плане обращает на себя внимание прежде всего несоответствие проявлений соматовегетативных расстройств тяжести и характеру соматического заболевания (например, резкое снижение массы тела и нарушение менструального цикла при гипертиреозе, несмотря на незначительное повышение уровня гормонов щитовидной железы в крови; длительные алгии в грудной клетке, не характерные для стенокардии напряжения; стойкая агрипния при отсутствии ночных приступов бронхиальной астмы). Имеет значение также несоответствие

между стереотипом развития соматовегетативных расстройств и динамикой соматического заболевания (например, отсутствие аппетита, персистирующие тошнота и боли в верхней половине живота и другие гастроинтестинальные жалобы при зарубцевавшейся язве желудка и двенадцатиперстной кишки; расстройства сна, снижение либидо, сохраняющееся в клинической картине, несмотря на успешное лечение гипотиреоидизма).

Проблема исключения циркулярной депрессии может возникнуть при нозогенных аффективных реакциях. Стертые гипотимические расстройства, свойственные ларвированным депрессиям, нередко развертываются и под маской соматовегетативных проявлений, относящихся к патологии внутренних органов. Особые трудности в этом плане представляет "депрессия без депрессии", в клинической картине которой доминируют явления отчуждения базисных витальных влечений — сна, аппетита, либидо, в то время как собственно гипотимия редуцирована [Зеленина Е.В., 1996; Schneider K., 1925]. При разграничении психосоматических и аффективных расстройств в качестве основных могут выступать следующие признаки депрессии: патологически сниженное настроение выражается в подобных случаях преимущественно феноменами негативной аффективности — апатией, ангедонией; эти проявления гипотимии наряду с другими симптомами депрессивной триады (когнитивными, двигательными) подчинены в своей интенсивности суточному ритму; выявляется типичный содержательный комплекс депрессии (идеи малоценности, виновности, суицидальные мысли). При решении диагностической альтернативы должны также приниматься во внимание свойственные больному на протяжении жизни черты дистимии или хронической гипертимии, а также перенесенные в прошлом аффективные фазы и/или суицидальные попытки.

Дифференциация с шизофренией чаще всего проводится при соматизированных психических реакциях; необходимость в таком отграничении может возникнуть и при нозогениях. Среди признаков, подтверждающих диагноз ипохондрической шизофрении, может быть выделено два ряда психопатологических проявлений: позитивные и негативные. К расстройствам позитивного ряда относятся гетерономные патологические ощущения — сенестопатии, сенестезии, телесные галлюцинации (нередко с аутоагрессивным поведением), явления соматопсихической деперсонализации, ипохондрические фобии, приобретающие характер панфобий и сочетающиеся с фобиями отвлеченного содержания, ипохондрический бред (нозомания). К расстройствам негативного ряда в первую очередь относится *аутохтонная астения,* предпочтительная для процессуально обусловленных дефектных состояний. В плане отграничения от астенических состояний, возникающих по механизму реактивной или симптоматической лабильности (неврастения, соматогенно обусловленная астения), необходимо обращать внимание на следующие признаки: быстро нарастающее вне связи с динамикой соматической болезни и генерализующееся утомление с жалобами на сохраняющуюся в течение всего дня изнуряющую слабость; диспропорцию гиперестетических проявлений астении, приобретающих избирательный и даже вычурный характер и смещающихся в сферу расстройств соматопсихики с обостренным контролем за деятельностью собственного организма. Среди других расстройств этого ряда должны быть названы *нарушения самосознания активности* [Кронфельд А.С., 1940; Снежневский А.В., 1983] с преобладанием анергии, выражающейся (в отличие от свойственного неврастении чувства утомления) явлениями физической и умственной несостоятельности, чувством неполноты собственных действий,

речи, мышления, деятельности внутренних органов. К расстройствам негативного ряда относится также ***псевдобрадифрения*** [Смулевич А.Б., Воробьев В.Ю., 1988] — уменьшение спонтанности и замедление всех психических процессов, обеднение ассоциативных связей, нарастающая инертность когнитивных функций, значительно нарушающие профессиональную деятельность и ограничивающие общую активность. Псевдобрадифрения сопоставима с формирующимися при органических поражениях мозга явлениями брадифрении, но рассматривается в структуре астенического дефекта при шизофрении.

В том же ряду могут рассматриваться признаки *астенического аутизма* [Снежневский А.В., 1983] — снижение стремления к общению, происходящее вместе с упадком сил, нарушение контактов, ограничение межличностных связей узкими рамками семьи. И, наконец, к расстройствам негативного ряда относятся психопатоподобные изменения с нарастанием ранее не свойственного эгоцентризма, угасанием привязанностей и построением интерперсональных отношений на сугубо рациональной основе.

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Помощь при психосоматических расстройствах включает проведение различных профилактических и лечебных мероприятий, при которых требуется комплексный подход с участием не только врачей, но и психологов, социологов, экологов и представителей других специальностей. Лечение (особенно в выраженных случаях) проводится интернистом (терапевтом, хирургом и другими) и психиатром, нередко психотерапевтом. При этом в равной степени с психиатрической точки зрения важны как лекарственное лечение, так и психотерапия, включающая элементы психокоррекции.

Фармакотерапия при психосоматических расстройствах имеет двоякое назначение: устранение или редукция проявлений патологии внутренних органов (с этой целью используются соматотропные препараты); купирование психических нарушений, в том числе психосоматических расстройств. Используются психотропные средства разных групп — анксиолитики, антидепрессанты, реже применяются ноотропы и нейролептики.

Лекарственное лечение психосоматических расстройств, учитывая их многообразие и наличие в значительной части случаев коморбидной соматической патологии, проводится строго индивидуально и не по шаблону. При выборе лечения учитываются психосоматические нарушения, соматическое состояние пациентов, а также особенности взаимодействия психотропных средств с другими, и прежде всего с соматотропными средствами. Кроме того, важно учитывать сниженную в связи с нарушениями функций внутренних органов толерантность больных к психофармакологическим препаратам.

В связи с изложенным может быть выделено несколько практических рекомендаций, обеспечивающих безопасность терапии психотропными средствами.

При использовании психотропных средств целесообразно ограничиться проведением монотерапии, назначением лекарств в малых (по сравнению с используемыми в психиатрии) дозах. Особенно важно в этих случаях знать и учитывать взаимодействие психотропных препаратов с соматотропными. Эти сведения представлены в таблицах, которые приведены в обзоре

А.В.Добровольского и М.Ю.Дробижева "Психотропные средства при соматических заболеваниях" (1998)[1].

Для установления индивидуальной переносимости и предотвращения побочных эффектов увеличение суточного количества препаратов проводится постепенно. В целях минимизации явлений "поведенческой токсичности" (по P.E.Stowcks, 1995) — вялости, сонливости, торможения когнитивных и двигательных функций в процессе терапии производится подбор адекватных доз, а при необходимости — и смена препаратов (замена нейролептических средств транквилизаторами, трициклических антидепрессантов ингибиторами обратного захвата серотонина, обратимыми ингибиторами МАО типа А).

При определении метода терапии должна учитываться психопатологическая характеристика психосоматических расстройств. Психотропные средства показаны в первую очередь при гипернозогнозических состояниях, особенно в тех случаях, когда в клинической картине преобладают тревожно-фобические расстройства, выступающие в рамках ипохондрических фобий (при гипонозогнозических реакциях в первую очередь проводится психотерапия, облегчающая последующий прием лекарств). Выбор психотропных средств во многом определяется выраженностью психопатологических проявлений. В случаях психопатологической незавершенности расстройств (субсиндромальные состояния), их нестойкости и эпизодической манифестации, как правило, достаточным оказывается назначение препаратов из группы транквилизаторов. Наряду с этим могут использоваться лекарственные средства, традиционно рассматриваемые как соматотропные, но обладающие и нерезко выраженным психотропным эффектом (препараты группы р-блокаторов, дающие анксиолитический эффект, нифедипин и верапамил, обладающие нормотимическими свойствами).

При психопатологически завершенных формах выбор психотропных средств определяется структурой синдрома.

Транквилизаторы (анксиолитики)[2] показаны при органных неврозах, нозогенных реакциях, протекающих с преобладанием невротических (тревожно-фобических и соматизированных) расстройств, явлениями истероипохондрии (конверсии) и нарушениями сна. Назначение транквилизаторов показано в сочетании с соматотропными средствами при лечении реакций по типу симптоматической лабильности (психогенно провоцированные приступы стенокардии, бронхиальной астмы), при ургентных состояниях, часто сопровождающихся витальным страхом, паническими атаками (инфаркт миокарда, тяжелая сочетанная травма, ранения и др.). При назначении транквилизаторов бензодиазепинового ряда больным с посттравматическим стрессовым расстройством следует учитывать и положительные соматотропные эффекты. Прием этих препаратов уменьшает риск возникновения тяжелых желудочковых аритмий и фибрилляции желудочков как при острой ишемии, так и при реперфузии миокарда.

Бензодиазепины уменьшают желудочную секрецию, а также снижают содержание в желудочном соке пепсина и соляной кислоты за счет как прямого антихолинергического действия, так и центрального седативного и вегетостабилизирующего эффекта [Ban Т., 1980].

Показания к применению бензодиазепиновых анксиолитиков в гине-

[1] Журн. неврологии и психиатр., 1998, т. 98, № 7, с. 53—62; № 8, с. 57—65.

[2] Здесь обсуждаются только производные бензодиазепина.

кологической практике связаны с лечением синдрома предменструального напряжения (дисфорические расстройства, сопряженные с соматизированными проявлениями, возникающие за несколько дней до начала месячных).

Антидепрессанты (тимолептики) показаны при нозогенных депрессивных реакциях, протекающих с преобладанием тревожных, астенических, соматовегетативных и ипохондрических нарушений (соматизированные дистимии). При выборе препаратов приходится учитывать не только интенсивность и избирательность тимолептического действия (как при тяжелых эндогенных депрессиях), но и минимальную выраженность поведенческой токсичности и побочных эффектов. При лечении депрессий в этих случаях особое значение приобретают современные антидепрессанты, сочетающие мягкий тимолептический эффект с хорошей переносимостью: селективные ингибиторы обратного захвата серотонина (флуоксетин — прозак, сертралин — золофт, пароксетин — паксил, циталопрам — ципрамил), селективные ингибиторы обратного захвата норадреналина (мапротилин — людиомил), обратимые ингибиторы МАО-А (пиразидол, моклобемид — аурорикс), альфа$_2$-адреноблокаторы (миансерин — леривон), атипичные серотонинергические трициклические антидепрессанты (тианептин — коаксил). Назначение этим больным традиционной фармакотерапии с использованием высоких доз трициклических антидепрессантов, обладающих такими побочными действиями, как ортостатическая гипотензия, синусовая тахикардия, замедление проводимости сердца, показано лишь при тяжелых депрессивных состояниях (затяжные нозогенные депрессии). Преимущества трициклических антидепрессантов в подобных случаях связаны не только с широким спектром психотропной активности и быстрым наступлением терапевтического эффекта, но и с возможностью парентерального введения медикаментозного средства (внутримышечно или даже внутривенно капельно). При этом необходима осторожность — следует учитывать возможность неблагоприятных последствий взаимодействия рассматриваемых тимолептиков с соматотропными препаратами [Смулевич А.Б. и др., 1998].

При лечении депрессий у больных с тяжелой соматической патологией (цирроз печени, печеночная недостаточность), у лиц пожилого возраста, а также при явлениях непереносимости антидепрессантов последние могут быть заменены на препараты, не только не нарушающие функции внутренних органов, но и оказывающие синергичное психо- и соматотропное действие. Среди таких средств — гептрал, в клинической активности которого сочетается тимолептическое и гепатотропное действие (показан при явлениях холестаза, циррозах печени, хроническом активном гепатите, муковисцидозе).

Ноотропы показаны при нозогенных реакциях, протекающих с преобладанием астенических расстройств. Среди препаратов этого класса наиболее широко используются ноотропил (пирацетам), пикамилон, церебролизин, энцефабол, тиролиберин и др. Наряду с синтетическими ноотропами применяются и медикаментозные средства растительного и животного происхождения: плод лимонника, корень женьшеня, экстракт ливзеи жидкий, экстракт радиолы и др. Широкому использованию ноотропов (ноотропил, церебролизин) способствуют возможность их внутривенного введения в больших дозах и отсутствие клинически значимых побочных эффектов (за исключением некоторого понижения порога судорожной готовности и транзиторных нарушений сна).

Нейролептики показаны в первую очередь при лечении нозогенных

параноических реакций (бред "приписанной болезни", сутяжные и сенситивные реакции), а также при нозогениях с явлениями "эйфорической псевдодеменции". Чаще всего применяются препараты, эффективные при бредовых нарушениях, такие как галоперидол, рисперидон (рисполепт), оланзапин (зипрекса) и трифлуоперазин (стелазин, трифтазин). Они показаны также при лечении хронического соматоформного болевого расстройства (стойкие мономорфные патологические телесные сенсации — идиопатические алгии) [Смулевич А.Б. и др., 1992; Ladee G., 1966].

При тяжелых формах соматической патологии (особенно у лиц преклонного возраста) целесообразно использовать препараты, обладающие наряду с нейролептическим и положительным соматотропным действием: сульпирид (эглонил), спектр клинической активности которого включает влияние на патологические процессы желудочно-кишечного тракта (язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, болезнь Крона и "оперированного желудка"), этаперазин, обладающий антиэмитическими свойствами, и терален, обнаруживающий выраженный гипотензивный эффект.

Самочувствие больных с психосоматической патологией значительно улучшается при купировании расстройств сна. Агрипния чаще всего наблюдается при нозогенных реакциях, сопряженных с нарастающей к вечеру тревогой (страх умереть во сне, страх повторного ночного приступа). Кроме того, возможна симптоматическая бессонница, провоцированная проявлениями соматического заболевания (не дающие заснуть приступы стенокардии или бронхиальной астмы, дизурия, метеоризм, алгии). Для улучшения ночного сна в первую очередь целесообразно по возможности устранить болезненные проявления, препятствующие засыпанию и провоцирующие частые пробуждения. Необходимо также отменить вечерний прием соматотропных средств, применение которых может повлечь бессонницу (эфедринсодержащие бронходилататоры, диуретики, стимуляторы), а также (3-адреноблокаторов, провоцирующих в некоторых случаях сновидений и ночные кошмары. Лечение при бессоннице чаще всего проводится производными бензодиазепина (радедорм, реладорм, фсназепам, рогипнол, бромазепам, альпразолам и др.). Однако применение препаратов этой группы может быть затруднено в связи с побочными эффектами, усугубляющими соматическую патологию (миорелаксация, гипотензивный эффект, атаксия, угнетение функций дыхательного центра). В этих случаях могут использоваться гипнотики, принадлежащие к другим химическим соединениям и не нарушающие существенным образом функций соматической сферы. Среди них можно назвать производное циклопирронов зопиклон (имован), а также препарат из группы имидазопиридинов — зольпидем (ивадал), глутатемид и др.

Психотерапия психосоматических расстройств проводится с несколькими целями. Во-первых, она может носить преимущественно симптоматический характер, помогая снизить тревожность, отвлечь внимание от ипохондрических переживаний, придать личностный смысл лечебному процессу. Выбор конкретного метода симптоматической психотерапии основывается прежде всего на соображениях удобства применения, экономичности и доступности для больного. Речь идет о "субъективной адекватности", т.е. о соответствии психотерапии ожиданиям больного, внутренней картине болезни, возможностям осмысления, интеллектуальному и образовательному уровню. Строго говоря, смысл лечения в этом случае сводится не к отдельно взятому конкретному методу, а к построению некоей лечебной программы, в процессе реализации которой могут оказаться достаточно

эффективными различные лечебные процедуры. Не менее значимо соответствие предлагаемого метода личностным особенностям больного: директивно-суггестивные методы эффективны в первую очередь в лечении больных с чертами зависимости, инфантильности, демонстративности, склонных к патерналистской модели терапии и ориентации на авторитет врача, тогда как больные с шизоидными, шизотипическими или нарциссическими чертами нуждаются в более развернутом "теоретическом" обосновании предлагаемой терапии и ориентированы на "соучастие" в лечебном процессе.

Во-вторых, психотерапия может использоваться и как собственно патогенетический метод лечения. Поскольку современные концепции психосоматических расстройств исходят из идеи соучастия в их генезе неразрешенных интрапсихических конфликтов и недостаточности и/или неадекватности психологических средств их переработки, мишенью психотерапевтической практики может оказаться либо каждая из этих составляющих, либо обе одновременно. Для разрешения интрапсихических конфликтов наиболее эффективны аналитически ориентированная психотерапия, методы, связанные с различными способами экстернализации и осознания бессознательных конфликтов (психодрама, групповая психотерапия, логотерапия и пр.). Для коррекции явлений алекситимии у больных с психосоматическими расстройствами используются методы, направленные на развитие либо компенсацию рефлексивных способностей (гештальтерапия, телесно-ориентированная терапия, нейролингвистическое программирование, методы с использованием биологической обратной связи).

В большинстве случаев психотерапии можно решать одновременно несколько задач, в связи с чем симптоматическую эффективность этого метода не всегда удается однозначно отделить от патогенетической. Так, например, направленная на коррекцию внутренней картины болезни с необоснованным ожиданием тяжелого исхода рациональная психотерапия, предоставляя больным инструменты более адекватного осознания и интерпретации собственного состояния, приводит к снижению тревоги. Само же по себе снижение тревоги (даже если оно является следствием лишь субъективно адекватного "лечебного процесса", не имеющего отношения к патогенезу данного психосоматического расстройства) патогенетически эффективно.

Медицинская помощь при психосоматических расстройствах осуществляется в рамках так называемой взаимодействующей психиатрии, при которой предполагается тесное сотрудничество психиатра-консультанта и врача общей практики [Lions I. et al., 1988]. Консультант-психиатр обязан выявить и диагностировать психическое нарушение, решить дифференциально-диагностические проблемы и определить совместно с лечащим врачом тактику лечения, а в дальнейшем при повторных консультациях осуществлять контроль за терапией. В отдельных случаях может возникнуть необходимость в динамическом наблюдении, когда психиатр осуществляет совместное с врачом общей практики лечение больного, используя психофармако- или психотерапию. Психиатр, работающий в больницах общего типа, не должен подменять врача другого профиля и становиться лечащим врачом. Такая замещающая модель неэкономична и непрактична, так как потребовала бы нерационального увеличения числа участвующих в процессе терапии психиатров.

Чаще всего лечение пациентов с психосоматическими расстройствами проводится в условиях соматического стационара. При тяжелых психических нарушениях наблюдение и терапию целесообразно осуществлять в спе-

анализированных психиатрических отделениях, входящих в состав многопрофильных больниц, либо (если позволяет соматическое состояние) в психиатрической клинике.

Пациентам, не нуждающимся в стационарном лечении, специализированную помощь оказывают в условиях психиатрического кабинета (кабинет неврозов) территориальной поликлиники. В этом случае психиатр выступает уже в иной роли. Поскольку среди контингента таких кабинетов преобладают лица с соматизированными психическими реакциями (органные неврозы и пр.), формирующимися без участия соматической патологии, психиатр, как правило, выступает в качестве лечащего врача, осуществляющего весь объем необходимой помощи, включающей биологическую и психотерапию, рекомендации социально-трудового характера.

Функции психиатра, работающего в учреждениях общей медицинской сети, не ограничиваются плановыми консультациями и лечебными рекомендациями. В случаях внезапных психических расстройств он оказывает экстренную помощь. Наряду с этим психиатр участвует в образовательных программах, целью которых является повышение уровня знаний врачей общей практики в области диагностики и терапии психосоматических расстройств. Психиатр обучает медицинский персонал методике наблюдения и ухода за больными с психическими нарушениями, читает лекции и проводит семинары по вопросам психофармакотерапии и психотерапии. Он обеспечивает также поступление в учреждения общесоматической сети информации о новых психотропных средствах, возможных осложнениях психофармакотерапии, совместимости психо- и соматотропных препаратов.

Раздел VI

ПСИХОГЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Глава 1

ПСИХОГЕННЫЕ (РЕАКТИВНЫЕ) ПСИХОЗЫ

Реактивные психозы — психические нарушения психотического уровня, возникающие в результате воздействия сверхсильных потрясений, неблагоприятных событий и значимых для личности психических травм.

Понятия "психогенный психоз" и "реактивный психоз" нередко приравниваются к определениям "психогении", "психогенные реакции", "реактивные состояния". Однако все эти понятия охватывают более широкий круг психических расстройств, включающий не только психотические, но и невротические реакции. Отличительной особенностью психогенных психозов является также их временный и обратимый характер. Психогенным психозам свойственны большая по сравнению с неврозами острота, лабильность и тяжесть симптоматики, выраженные психомоторные и аффективные расстройства, бред, галлюцинации, грубые истерические нарушения (по большей части с явлениями расстроенного сознания). Манифестация психогенного психоза влечет за собой утрату способности критической оценки собственного состояния, контроля над поступками, адаптации к сложившейся ситуации.

Развитие и течение психогенных психозов определяются не только психотравмирующей ситуацией, но и особенностями личности (конституциональными и нажитыми), а также перенесенными заболеваниями, физическим состоянием и возрастом.

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Формирование представлений о психогенных заболеваниях тесно связано с изучением истерических расстройств. Исследования школы J.Charcot о психической природе истерии в значительной мере способствовали развитию учения о психической травматизации как причине ряда психопатологических проявлений. S.Freud указывал на идентичность травматического невроза и истерии и при этом подчеркивал, что патогенность психической травмы при истерии обусловлена не столько ее содержанием, сколько неспособностью субъекта "отреагировать" на нее.

В ряде исследований, относящихся ко второй половине XIX в., нашли отражение реактивные состояния, возникавшие у осужденных в тюремном заключении. Такого рода "тюремные психозы" — истерические и бредовые психозы протекали со страхами, растерянностью, обильными слуховыми и зрительными галлюцинациями

[Дьяков П.А., 1885, 1887; Попов Н.М., 1897; Воротынский В.И., 1898; Delbruck F., 1857; Kraft-Ebing R., 1881, 1895]. Определенный прогресс в изучении психогенных бредовых психозов был связан с наблюдениями паранойи, в том числе острых и стертых форм этого расстройства — "острой паранойи" [Бехтерев В.М., 1899; Ганнушкин П.Б., 1904], "абортивной дизнойи" [Корсаков С.С., 1901], "ситуационной паранойи" [Kehrer F., 1928]. В последующем в рамках психогенных параноидов были выделены бредовые реакции, возникающие в ситуациях социальной изоляции, — у эмигрантов, беженцев и военнопленных, оказавшихся в чужой стране, т.е. в иноязычном окружении [Суханов С.А., 1915; Лысаковский И.В., 1931; Жислин С.Г., 1934; Снежневский А.В., 1943; Allers K., 1920; Knigge F., 1935].

Среди рассматриваемых реактивных состояний в начале XX в. были выделены также психогенные депрессии [Малиновский П.П., 1847; Балинский A.M., 1859; Reiss, 1910] и острые шоковые реакции [Суханов С.А., 1904; Баженов Н.П., 1914; Wernicke С, 1906; Kleist К., 1907].

Общность генеза таких расстройств, несмотря на их клиническое разнообразие, позволила многим исследователям согласиться с точкой зрения R.Sommer, высказанной еще в 1904 г., что психогении могут рассматриваться в качестве самостоятельной клинической единицы. В дальнейшем основные свойства психогенных болезней были представлены K.Jaspers (1946) в виде триады клинических признаков: хронологической связи начала болезни с психической травмой; регредиентного течения болезни (т.е. ее ослабления по мере отдаления от времени душевного потрясения); "понятной" связи между содержанием психотравмирующей ситуации и фабулой болезненных переживаний. Эти признаки сохранили свое диагностическое значение до настоящего времени.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Эпидемиологические данные о реактивных психозах варьируют в широких пределах. Показатели болезненности и заболеваемости реактивными состояниями (исключая неврозы) по Российской Федерации на 1995 г. составили соответственно 36,7 и 10,3 на 100 000 населения [Александровский Ю.А., 1997; Чуркин А.А., 1997]. По данным Ю.В.Попова и В.Д.Вид (1997), острые реакции развиваются у 50—80 % лиц, перенесших тяжелый стресс. Среди всех психогений (исключая неврозы), наблюдавшихся в период Великой Отечественной войны, острые реактивные состояния составляли 23,4 % [Давиденков С.Н., 1949]. В зарубежной литературе распространенность реактивных психозов, в частности в Норвегии, определяется в 1 % [Retterstol L., 1978]. По данным K.Ganney и соавт. (1977), острые реактивные психозы возникают у 10—25 % населения, пострадавшего от землетрясения.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Реактивные психозы объединяют весьма различные по клинической картине и динамике расстройства. Поэтому общепринятой их классификации не существует. В МКБ-10 они рассматриваются в следующих рубриках: острая реакция на стресс (F43.0), посттравматическое стрессовое расстройство (F43.1), расстройства адаптации (F43.2). При этом необходимо подчеркнуть, что отдельные типы психогений в систематике, предложенной МКБ-10, оказались в разных диагностических рубриках.

Реактивные (психогенные) депрессии включены в раздел "Расстройства адаптации" (F43.2) и вместе с тем выделяются в разделе "Аффективные расстройства" (F32.0, F32.1, F32.2). Бредовые формы психогенных психозов

отнесены к рубрике "Бредовые расстройства" и классифицируются как "Другие острые преимущественно бредовые психотические расстройства" (F23.3), а также как "Индуцированное бредовое расстройство" (F24).

С клинической точки зрения выделяются следующие формы реактивных психозов:

1) острая реакция на стресс (аффективно-шоковая реакция);
2) истерические психозы;
3) психогенные депрессии;
4) психогенные мании;
5) психогенные параноиды.

К группе реактивных психозов могут быть отнесены и психотические состояния, представляющие собой один из этапов развития посттравматического стрессового расстройства (это заболевание рассматривается отдельно — в следующей главе этого раздела).

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

ОСТРАЯ РЕАКЦИЯ НА СТРЕСС (АФФЕКТИВНО-ШОКОВАЯ РЕАКЦИЯ)

Острые шоковые реакции описывались K.Kleist (1917) под названием "психозы ужаса" (Schrackpsychosen), но в литературе фигурируют также такие определения, как эмотивный шок, острые аффектогенные реакции, кризисные реакции, реакции экстремальных ситуаций. Во всех этих случаях речь идет о транзиторных расстройствах значительной тяжести с резкими эндокринными и вазомоторными сдвигами, развивающихся у лиц без психической патологии в экстремальных условиях. В качестве реализующих стрессовых факторов выступают ситуации, опасные для жизни или благополучия, — стихийные бедствия (землетрясения, наводнения), экологические катастрофы, аварии, пожары, кораблекрушения, события боевой обстановки (артиллерийский обстрел, атаки противника), приводящие к большим разрушениям, вызывающие смерть, ранения, страдания большого числа людей. Чувствительность к стрессовым воздействиям повышается у астенизированных лиц, людей пожилого возраста и при соматических заболеваниях.

Различают гипер- и гипокинетическую формы острых реакций на стресс. При *гиперкинетической форме,* в известной степени соответствующей реакции "двигательной бури" E.Kretschmer (1924), поведение больных теряет целенаправленность; на фоне быстро нарастающей тревоги, страха возникает хаотическое психомоторное возбуждение с беспорядочными движениями, бесцельными метаниями, стремлением куда-то бежать (фугиформная реакция). Ориентировка в окружающем нарушается. Продолжительность двигательного возбуждения невелика, оно, как правило, прекращается через 15—25 мин. Для *гипокинетической формы,* соответствующей реакции "мнимой смерти" E.Kretschmer (1924), характерны состояния резкой двигательной заторможенности, доходящей до полной обездвиженности и мутизма (аффектогенный ступор). Больные обычно остаются на том месте, где возник аффект страха; они безучастны к происходящему вокруг, взгляд устрем-

лен в пространство. Продолжительность ступора от нескольких часов до 2—3 дней. Переживания, относящиеся к острому периоду психоза, обычно амнезируются. По выходе из острого психоза наблюдается выраженная астения, длящаяся до 2—3 нед.

ИСТЕРИЧЕСКИЕ ПСИХОЗЫ

Истерические (диссоциативные) психозы представлены неоднородными по клинической картине психотическими состояниями — истерическим сумеречным помрачением сознания, псевдодеменцией, пуэрилизмом, синдромом бредоподобных фантазий, синдромом регресса личности, истерическим ступором. В зависимости от тяжести и длительности реакции в картине психоза наблюдается либо сочетание различных истерических расстройств, либо последовательная трансформация одних истерических проявлений в другие. Этот тип психогенных реакций в мирное время чаще всего наблюдается в судебно-психиатрической практике ("тюремная истерия" — по E.Kraepelin), но формируется также в связи с ситуациями утраты (смерть ближайших родственников, разрыв супружеских отношений), а также с некоторыми другими патогенными факторами [Семке В.Я., 1988]. В соответствии с психодинамическими концепциями истерические психозы трактуются как "реакции вытеснения" психической травмы.

Истерическое сумеречное помрачение сознания. Реактивные психозы с сумеречным помрачением сознания, так же как и аффективно-шоковые реакции, нередко наблюдаются в военной обстановке. В судебно-психиатрической практике один из вариантов истерического сумеречного помрачения сознания был описан S.Ganser в 1897 г. и получил название *ганзеровского синдрома.* По механизму возникновения и некоторым клиническим проявлениям такие состояния близки к острым реакциям на стресс. Однако в отличие от острых аффективно-шоковых психозов при истерических сумеречных состояниях не бывает полного выключения высших корковых функций. Характерны сужение поля сознания, дезориентировка, обманы восприятия, отражающие психотравмирующую ситуацию, избирательная фрагментарность последующей амнезии. Клиническую картину истерических сумеречных состояний отличают мозаичность проявлений и демонстративность поведения больных: смех, пение и плач могут прерываться судорожным припадком, застывание в скорбной позе сменяется кратковременным возбуждением. Нередко возникают обильные зрительные галлюцинации, яркие образные видения. Истерическое сумеречное нарушение сознания может длиться иногда до 1—2 нед. Выход из психоза постепенный.

Псевдодеменция — мнимое, кажущееся слабоумие; термин впервые введен C.Wernicke в 1906 г. Псевдодеменция также возникает на фоне суженного сознания и характеризуется мнимой утратой простейших знаний, неправильными ответами (миморечь) и действиями (мимодействия). Больные при этом таращат глаза, дурашливо улыбаются, не могут выполнить простейших арифметических операций, беспомощны при счете пальцев рук, не называют своего имени и фамилии, недостаточно ориентированы в обстановке, нередко белое называют черным и т.д. Содержание неправильных ответов (миморечь больных псевдодеменцией) в отличие от негативистической речи кататоников всегда связано с травмирующей ситуацией. Ответ при псевдодеменции чаще прямо противоположен ожидаемому (например, "он не в заключении, у него блестящие перспективы"). То же относится и к

мимодействиям (например, в выраженных случаях больные надевают туфли на руки, просовывают ноги в рукава рубашки и т.п.). Значительно реже явления псевдодеменции выступают на фоне более глубокого помрачения сознания — при истерических сумеречных расстройствах.

Пуэрилизм. Эта форма истерической реакции очень близка к синдрому псевдодеменции и нередко рассматривается как его разновидность. Основное в картине пуэрилизма (термин предложен E.Dupre, 1903) — ребячливость, детскость поведения на фоне истерически суженного сознания. Наиболее часто симптомами пуэрилизма являются детская речь, моторика и эмоциональные реакции. Больные говорят с детскими интонациями, шепелявят, бегают мелкими шажками, строят карточные домики, играют в куклы. Надувая губы или топая ногами, они просят взять их "на ручки", обещают "вести себя хорошо". В отличие от стереотипной дурашливости больных шизофренией с гебефреническим возбуждением симптоматика при пуэрилизме значительно более разнообразна, изменчива, с яркой эмоциональной окраской переживаний. Кроме того, симптомы пуэрилизма, как правило, сочетаются с другими истерическими проявлениями.

Для истерического синдрома *бредоподобных фантазий,* впервые описанного K.Birnbaum в 1908 г., характерны нестойкие, не имеющие тенденции к систематизации идеи величия, богатства, особой значимости. В фантастически-гиперболизованной форме они отражают стремление больных к реабилитации и уходу от травмирующей ситуации. Например, больной говорит о том, что ему предложен высокий пост, он известен и знаменит, собирается жениться на популярной актрисе. Содержание таких фантазий очень изменчиво и в значительной мере зависит от внешних моментов (разговоров окружающих, вопросов врача и т.п.). Синдром бредоподобных фантазий может смениться явлениями псевдодеменции или пуэрилизма, а при дальнейшем ухудшении состояния — истерическим ступором.

Синдром регресса личности [Бунеев А.Н., 1945; Фелинская Н.И., 1968] характеризуется распадом психических функций, сопровождающимся утратой навыков человеческого поведения. Больные лишаются речи, навыков самообслуживания, передвигаются на четвереньках, едят руками, не держат на себе одежду.

Истерический ступор [Raecke К., 1901] сопровождается выраженным психомоторным торможением, мутизмом, явлениями помрачения сознания (истерически суженное сознание). Поведение больных при этом отражает напряженный аффект (страдание, отчаяние, злобу). По наблюдениям Н.И.Фелинской (1968), структура синдрома включает рудиментарную симптоматику, свойственную состояниям (пуэрилизму, псевдодеменции и др.), предшествовавшим формированию истерического ступора.

Особое место среди истерических психозов занимают *психические эпидемии,* получившие большое распространение в период Средневековья. Коллективная истерия охватывала в то время около 2—8 % жителей некоторых городов [Lemkau P.W., 1973]. Эпидемии одержимости с разнообразной картиной истерических расстройств (судорожные припадки, параличи, истерические галлюцинации и др.) чаще всего наблюдались в женских монастырях и приютах. Среди других форм массовых психозов упоминаются истерические пляски, имевшие явные черты экстатических состояний, охватывавших сотни и даже тысячи людей [Якубик А., 1982], а также эпидемии ликантропии, проявляющейся в истерических приступах лая и воя. Психические эпидемии (кликушество, меряченье, одержимость "икоткой") встречались в северных областях России [Токарский А., 1893; Яковенко В.И., 1911; Урюпина М.Д., 1974; Медведева В.В., 1980].

Существует мнение, что психические эпидемии, возникновению которых способствовали малограмотность и суеверие населения, остались в далеком прошлом. Такой оптимистический подход представляется недостаточно обоснованным. Психические эпидемии не исчезли. В конце XX в. они так же реальны, как в Средневековье, но видоизменились в соответствии с новой эпохой. "Героями" истерических эпидемий 90-х годов становятся не только уфологи, сатанисты, приверженцы оккультизма и другие обладатели мистического опыта, но и "специалисты" по массовому гипнозу, якобы освобождающие аудиторию от разных болезней, "заряжающие" воду и проводящие "оздоровление" даже через газеты, а также проповедники экзотических диет, "здорового" образа жизни и т.п., концепции которых бесконтрольно и быстро множатся с помощью средств массовой информации, телекоммуникации и электронной почты. Контагиозные механизмы возникновения эпидемии истерии в наше время опосредованы сведениями, циркулирующими в книгах, газетных и журнальных статьях, телепередачах, сериалах и фильмах, демонстрируемых по телевидению или через Интернет [Showalter E., 1997].

ПСИХОГЕННЫЕ ДЕПРЕССИИ

Депрессии — одна из наиболее частых форм психогенных реакций. Депрессивные состояния составляют около 40 % общего числа реактивных психозов. Психогенные депрессии субсиндромального и невротического уровня встречаются еще чаще, составляя $^3/_4$ (74,8 %) всех депрессий, выявленных при невыборочном обследовании здорового работающего населения [Вертоградова О.П. и др., 1992].

Возникновение психогенных депрессий в отличие от острых реактивных психозов типа аффективно-шоковых не всегда "линейно" связано с психической травмой — генез депрессивных реакций более сложен. Сенсибилизирующую роль при их формировании могут играть не только актуальные психические травмы, но и события, задолго предшествовавшие депрессии (потеря родителей или сепарация от них в детском возрасте — фактор предиспозиции), а также стрессы, воздействующие за 6—12 мес до формирования психогений (провоцирующие факторы) [Brochier Т., Olie J.-P., 1993]. Психогенные депрессии в этих случаях развиваются по механизму "запоздалой реактивности" [Шевалев Е.А., 1935], "проторенных путей" [Малкин П.Ф., 1967]. При возникновении психогенных депрессий свойства психической травмы чаще всего приобретают события, которые и вне рамок психической патологии вызывают реакцию грусти, подавленность; это необратимые утраты, с которыми трудно примириться, "удары судьбы" (K.Schneider) — смерть родственников, разрыв с близким человеком, семейные несчастья. Существенную роль при развитии психогенных депрессий, наблюдающихся в условиях судебно-психиатрической практики, наряду с собственно психотравмирующими воздействиями (опасения судебной ответственности, предстоящего наказания, самоосуждения в связи с содеянным) играют ситуационные факторы: смена жизненного стереотипа, сопровождающаяся утратой социальных связей, условия изоляции, проведения следственных действий и т.п. Помимо психотравмирующих воздействий, имеют значение и некоторые другие факторы (конституциональные особенности, наследственная отягощенность аффективными психозами, возраст, культуральные особенности больных, перенесенные экзогенно-органические вредности).

О большом вкладе в формирование психогенных депрессий конституционального предрасположения свидетельствуют наблюдения многих авторов. Психопатическая "почва" обнаруживается у 27—86,2 % [Харитонова Н.К., 1991; Корнетов Н.А., 1993] лиц, перенесших психогенные депрессии. По мнению П.Б.Ганнушкина (1964), реактивные депрессии "охотнее и глубже всего" затрагивают лиц с циклотимическим предрасположением в широком смысле слова. В соответствии с наблюдениями Н.А.Корнетова (1993), в преморбиде пациентов с психогенными депрессиями пре-

обладают аномалии не только аффективного (31,8 %), но также истерического (22,6 %) типа. В качестве конституционального предрасположения к психогениям аффективного типа может выступать и пограничное расстройство личности [Soloff P. et al., 1987].

П.Б.Ганнушкин выделял две группы реактивных депрессий: 1) острые депрессивные реакции с чрезмерной силой аффективных проявлений в виде эксплозивных вспышек; 2) затяжные, медленно развивающиеся депрессии, симптоматика которых приобретает наиболее тяжелые формы лишь спустя определенное время после психической травмы.

Острые депрессивные реакции [Сербский В.П., 1900; Боброва И.Н., 1988] чаще всего непосредственно связаны с происшедшим несчастьем, внезапным воздействием индивидуально значимой психической травмы. На высоте острой депрессии доминируют страх, глубокое отчаяние, мысли о смерти. Такие состояния, как правило, кратковременны и попадают в поле зрения психиатра лишь в тех случаях, когда они сопряжены с самоповреждениями или суицидальными попытками.

Затяжной тип психогений характерен для основного контингента больных с реактивными депрессиями. Для клинической картины последних наряду с подавленностью, чувством безнадежности, слезливостью, вегетативными расстройствами и бессонницей более всего характерна концентрация всего содержания сознания на событиях случившегося несчастья. Тема пережитого, приобретающего подчас свойства доминирующего представления, не исчезает полностью даже тогда, когда депрессия становится затяжной и более стертой. Достаточно случайного напоминания, чтобы вновь на время усилилась подавленность; даже отдаленные ассоциации могут спровоцировать вспышку отчаяния. Если днем за текущими делами больным удается отвлечься от гнетущих воспоминаний, то они еще долго всплывают в кошмарных ночных сновидениях. Витальные проявления при реактивной депрессии неотчетливы. Больные скорее разочарованы и "ранены" жизнью, чем тоскливы. Критика, сознание болезни, как правило, сохранены. Хотя самооценка больных обычно бывает пониженной, выраженные идеи самообвинения наблюдаются редко. Чувство вины чаще обращено не на себя, как при эндогенной депрессии, а на окружающее [Scheid W., 1934]; все претензии направлены к лицам, причастным к происшедшим трагическим событиям.

Явления психомоторного возбуждения с нецеленаправленной суетливостью, заламыванием рук, тремором конечностей, как и двигательная и идеаторная заторможенность, наблюдаются лишь при остром начале психогенной депрессии, дебютирующей психогенно-шоковыми реакциями. При преобладании акинетических проявлений непосредственно по получении известия о несчастье больной несколько дней держится как окаменевший, все необходимое делает как бы автоматически, оставаясь безучастным к происходящему вокруг; несмотря на скорбное выражение лица, не жалуется и не плачет, почти не разговаривает, подолгу лежит или сидит в застывшей позе, устремив взгляд в одну точку. В последующем картина заболевания приобретает вышеописанные клинические особенности.

В отличие от циркулярной меланхолии с потерей перспективы, жизненных планов и интереса к окружающему проявления и интенсивность психогенной депрессии всегда тесно связаны с реальной ситуацией. Свойственные таким больным тревожные опасения по поводу предстоящих материальных или других затруднений сильно преувеличены, но во многом

зависят от обстоятельств повседневной жизни; ухудшение состояния может наступить при известии об изменившейся (причем не только вследствие несчастья, но и по иным причинам) семейной или служебной ситуации.

В зависимости от преобладающих психопатологических явлений можно выделить 4 основных типа реактивных депрессий — меланхолический (истинные депрессивные реакции - по E.Reiss, 1910), тревожно-депрессивный, истеродепрессивный, астенодепрессивный[1]. Развитие того или иного типа реакции в значительной степени определяется конституциональными особенностями психического склада больных.

Меланхолический ***тип.*** Этот тип депрессии чаще всего наблюдается у лиц с конституциональным предрасположением к аффективным расстройствам. В клинической картине этих психогений преобладают подавленность, тоскливое настроение, а иногда и эпизоды тоски, воспринимаемой как мучительное физическое страдание. Как прошлое, так и будущее представляется в мрачных тонах. Иногда на первый план выступают идеи греховности. Однако в отличие от идей самообвинения, отмечающихся в рамках эндогенных аффективных расстройств, они тесно связаны с психотравмирующей ситуацией и составляют основное содержание психогенного комплекса. Больные упрекают себя в том, что не приняли необходимых мер для предотвращения несчастья, не обеспечили квалифицированной помощи умирающему, не сделали всего возможного для облегчения его страданий, плохо ухаживали за ним. На протяжении депрессии могут возникать кратковременные обострения, сопровождающиеся тревогой, ощущением безысходности, идеями бессмысленности дальнейшего существования, суицидальными мыслями. Суточные колебания аффекта, столь характерные для циркулярной депрессии, при психогенной депрессии, как правило, менее выражены, но ощущение тоски может доминировать по утрам или во вторую половину дня. Аффективные расстройства непродолжительны и по мере дезактуализации травмирующей ситуации полностью редуцируются, не оставляя после себя никаких патологических изменений. Однако в некоторых случаях обнаруживается тенденция к затяжному течению (до 8—10 мес) с витализацией аффективных проявлений. Различные варианты такой динамики интерпретируются в ряде клинических концепций как психогенно провоцированные меланхолии [Lange J., 1928], эндореактивные дистимии [Weibrecht H., 1967], эндогеноморфные депрессии [Klein D., 1974]. При этом клинические проявления постепенно приобретают свойства эндогенной депрессии. Более регулярными становятся суточные колебания настроения, ухудшается аппетит, отмечается значительное похудание. Нарастают двигательная заторможенность, апатия, безразличие к окружающему, своему внешнему виду. По мере углубления депрессии, усиления тоски и подавленности постепенно видоизменяется комплекс виновности. Иногда идеи самообвинения и греховности распространяются на события, не имеющие непосредственного отношения к трагическому происшествию, предшествующему появлению аффективных расстройств. Больные говорят о тяжелой ситуации, сложившейся по их вине на работе, о дополнительной нагрузке, которая легла на членов семьи в связи с их стационированием, и т.д. У других

1 Среди психических расстройств, наблюдающихся в период военных действий, а также в условиях заключения, наряду с перечисленными выделяется депрессивно-параноидный тип психогений [Сухарева Г.Е., 1945; Гиляровский В.А., 1946; Фелинская Н.И., Харитонова Н.К., 1991].

пациентов комплекс вины редуцируется до уровня депрессивной самооценки (больные начинают говорить, что они неудачники, неспособные, никому не нужные люди). При этом тяжесть потери любимого человека и связанные с ней самоупреки и самообвинения, до того владевшие чувствами и мыслями больного, постепенно исчезают. Наряду с дезактуализацией психогенного комплекса происходит трансформация тревожных расстройств (смена ситуационной тревоги тревогой немотивированной).

Тревожно-депрессивный тип. Психогении этого типа обычно возникают в связи с событиями, угрожающими здоровью, благополучию или служебному положению, формируются также в ситуации ожидания, связанной с судебно-следственными действиями и проведением судебно-психиатрической экспертизы. Больные целиком поглощены мыслями о грозящем несчастье, боязливы, угнетены, подавлены, обеспокоены своей дальнейшей судьбой, будущим близких, исходом сложившейся ситуации. Тревожные опасения (чаще ипохондрического содержания), преобладающие в клинической картине, могут приобретать окраску фобий либо овладевающих представлений и сочетаются с массивными соматовегетативными нарушениями (сердцебиения, чувство удушья, гипергидроз). В период наибольшей остроты состояния тревога сопровождается двигательным беспокойством, иногда достигающим ажитации.

Истеродепрессивный тип. Эти аффективные расстройства чаще возникают у психопатических личностей истерического склада, однако возможно их развитие и при других аномалиях характера. Истерическая депрессия отличается большой драматичностью, иногда приобретает оттенок нарочитости и карикатурности. Больные открыто говорят, что окружающие явно недооценивают их "муки" или не понимают "трагизма" переживаемой ими ситуации. Одни жалуются на то, что тоска "ломит" им душу, печаль камнем лежит на сердце, другие, наоборот, говорят об утрате воображения, интеллектуальных функций, о мучительном бесчувствии, неспособности получать удовольствие, испытывать положительные эмоции и требуют при этом внимания окружающих. В высказываниях больных преобладают мотивы жалости к себе, незаслуженности обрушившегося на них несчастья. К особенностям истерических депрессий относится также выраженность соматовегетативных проявлений, расстройств аппетита, сна, эндокринных функций. Сон, как правило, поверхностный, сопровождается яркими, подчас кошмарными сновидениями, основное содержание которых — события, предшествующие психогении (во сне "являются" умершие родственники, "зовут к себе", дают советы и наставления).

Наиболее выражены истерические расстройства при реактивных депрессиях у лиц, склонных к стойким, экстатически окрашенным эмоциональным привязанностям, приобретающим подчас сверхценный характер ("фанатики чувств" — по П.Б.Ганнушкину). Разрыв с близким человеком или его смерть приобретают в этих случаях свойства "ключевого" переживания. Такой депрессии (обычно затяжной), помимо демонстративности проявлений (рыдания со стонами, заламывания рук, обмороки, драматические рассказы об утрате), свойственна и конверсионная симптоматика (астазия-абазия, клубок в горле, афония); наблюдаются также истерические расстройства диссоциативного типа — психогенные галлюцинации, отдельные признаки пуэрилизма, псевдодеменции. Обращает на себя внимание резкое несоответствие между массивными проявлениями депрессии и сравнительно небольшой дезадаптацией больных [Дубницкая Э.Б., 1979]. Так, если дома пациенты не могут отрешиться от мыслей о свершившемся, то при необхо-

димости (например, в служебной ситуации) "переключаются", "берут себя в руки" и справляются со всеми текущими делами. Истерические депрессии нередко сопровождаются демонстративным, привлекающим внимание стремлением к самоповреждениям (поверхностные порезы, угрозы и попытки покончить с собой). Обычно такое поведение не имеет серьезных последствий. Однако на любую, даже демонстративную попытку самоубийства надо обращать должное внимание, так как из-за случайных причин она может повести к физическому увечью или даже к смерти больного.

При приступах отчаяния с ощущением невыносимости сложившейся ситуации, иногда возникающих при реактивных депрессиях, возможны суицидальные попытки с реальной опасностью для жизни.

Астенодепрессивный тип. В этих случаях клиническая картина соответствует депрессиям истощения [Kielholz P., 1959]. Астенические депрессии чаще всего возникают в ситуации длительного эмоционального напряжения, мучительной тревожной неопределенности (семейные или служебные конфликты, изменение социального статуса вслед за разводом или смертью близкого родственника). В качестве предрасполагающих к формированию психогений этого типа выступают явления невропатической конституции, личностные девиации, включающие аномалии астенического круга (зависимое, пограничное расстройство личности), а также резидуально-органическое поражение ЦНС и астенизация организма, связанная с длительным соматическим неблагополучием. Преобладают астенические нарушения (разбитость, постоянная физическая усталость, раздражительность, гиперестезия, головные боли), тревожные опасения по поводу своего физического благополучия, многообразие вегетативных расстройств и телесных ощущений. Засыпание нарушено из-за неотвязных мыслей о психотравмирующей ситуации. Сон поверхностный, не приносит отдыха, с вялостью и разбитостью по утрам и сонливостью в течение дня. Среди аффективных расстройств доминируют апатия, чувство тягостного бессилия, ощущение собственной несостоятельности, неспособности разрешить возникшие проблемы. Психогенный комплекс сосуществует с внешней безучастностью, общей медлительностью, заторможенностью. Течение астенической депрессии, как правило, затяжное, выход — с постепенным восстановлением психической и физической активности.

ПСИХОГЕННЫЕ МАНИИ

Психогенные мании выделены J.Lange (1928) и определяются также как "реактивные гипомании" [Reiss E., 1910], "мании страха" [Schneider K., 1919], "реакции экзальтации" [Bilikiewicz T., 1969; Peters U.H., 1971], "ситуационно обусловленные псевдоманиакальные состояния" [Шостакович Б.В., 1985], "причинные мании" [Ambelas A., 1987].

Психогенные мании встречаются сравнительно редко: по данным M.McCabe (1975), A.K.Pandurangi, R.L.Kapur (1980), признаки приподнятого настроения отмечаются у 3—10 % пациентов с реактивными состояниями. В соответствии с исследованиями И.В.Белокрылова (1997), психогенные мании составляют 2 % от всех психогений, наблюдаемых в условиях психиатрического стационара, и 13 % — от реактивных состояний, отмечаемых среди пациентов территориальных поликлиник. Поводом к возникновению психогенных маний, как правило, служат внезапные тяжелые травмы, трагические жизненные события (катастрофы, смерть близкого человека, бо-

лезнь детей); состояния повышенного аффекта могут развиваться также в ситуации ожидания освобождения из заключения [Новиков Г.И., 1991].

Среди патохарактерологических девиаций, предрасполагающих к формированию психогенных маний, преобладают психопатии аффективного (гипертимные, циклоидные) и истерического (истеровозбудимые, нарциссические) круга, а также шизотипическое расстройство личности.

В клинической картине психогенной мании с самого начала преобладают явления взбудораженности, раздражительности, суетливости при незначительной выраженности витальных расстройств — аффекта радости, довольства, расторможения влечений. Характерно сочетание полярных аффектов — горя и воодушевления, контрастных переживаний жизненного краха и оптимистической приподнятости [Белокрылов И.В., 1997]. Нередко на первый план выступают расстройства сна: трудности засыпания, связанные с наплывами воспоминаний о трагических событиях, небольшая продолжительность ночного сна с ранними пробуждениями и отсутствием сонливости днем. Активность повышена. Пациенты обнаруживают несвойственную им ранее энергию, подвижность, стремление к деятельности, которая носит адекватный сложившимся обстоятельствам характер [Rickarby G.A., 1977], предпринимают усилия, направленные на предотвращение распада семьи, поиск редких лекарств, "светил" медицины для умирающего родственника, организацию похорон, поминок. На высоте аффекта гиперактивность утрачивает продуктивный, организованный характер. На первый план выступают суетливость, назойливость, конфликтность. Нередко обнаруживаются и сутяжные тенденции — стремление без учета реальных обстоятельств наказать "виновников" трагедии, лиц, обнаруживших в представлениях пациентов недопустимое равнодушие или преступную халатность.

При благоприятном развитии с полным восстановлением преморбидного уровня психического функционирования аффективные расстройства подвергаются обратному развитию в течение от 1—2 нед до 1 мес. Однако возможно и протрагированное течение психогении, сопровождающееся либо инверсией аффекта (смена мании психогенной депрессией), либо формированием постреактивного развития со стойкой фиксацией психогенного комплекса. В некоторых случаях обнаруживается тенденция к витализации аффективных проявлений (по типу эндореактивной дистимии), приобретающих черты аутохтонной, не связанной с изменениями ситуации динамики. Возрастающая интенсивность гипертимии сопровождается стойкой бессонницей, повышенной толерантностью к физическим нагрузкам, расторможением влечений (психогенно провоцированные мании [Blankenburg W., 1964; Berner P., 1977]).

ПСИХОГЕННЫЕ ПАРАНОИДЫ

Психогенные параноиды относятся к сравнительно редким формам психогений. По данным N.Vicente и соавт. (1996), пациенты с психогенными параноидными психозами составляют 0,88 % от общего числа больных, госпитализированных в психиатрическую больницу. В.А.Гиляровский (1946), исследуя закономерности формирования психогенных параноидов, справедливо определил их как полигении, зависящие, помимо собственно триггерных механизмов, от ряда иных (соматических и ситуационных) факторов. Развитию психогенного параноида могут способствовать длительное эмоциональное напряжение, арест, вынужденная изоляция, нервное и соматичес-

кое истощение, связанное с продолжительным лишением сна, недоеданием и другими причинами. Определенная роль в патогенезе психогенных параноидов принадлежит и конституциональному фактору [Retterstol N., 1966, 1978]. Среди патохарактерологических проявлений, обусловливающих повышенную чувствительность к воздействию психотравмирующих факторов, чаще всего бывают личностные аномалии параноидного, шизоидного и истерического круга. Конституциональное предрасположение ("почва") играет наибольшую роль для формирования психогенно обусловленных патологических (паранойяльных) развитий.

Закономерности динамики бредовых реакций неоднородны. Выделяют острые, подострые и затяжные психогенные параноиды.

Клинической картине ***острого психогенного параноида*** свойственны простота, элементарность, образность, эмоциональная насыщенность бреда и резко выраженный аффект страха и тревоги. Чаще всего возникает бред преследования и отношения. Содержание бреда отражает в прямом или противоположном (бред невиновности и помилования осужденных) виде травмирующую ситуацию. В одних случаях это угроза физическому существованию, расправа, в других — морально-этический ущерб, причиняемый самому больному и его родным. Возможны также как зрительные, так и слуховые галлюцинации. После короткого (иногда не более нескольких часов) продрома с еще неясными тревожными опасениями и нарастающей подозрительностью у больных внезапно возникает ощущение смертельной опасности: они окружены врагами, их родственников уже нет в живых; некоторые слышат зловещий шепот, а потом и более отчетливые голоса людей, замышляющих убийство. В период кульминации психоза поведение больных целиком определяется содержанием патологических переживаний и может вылиться в опасные действия. В ужасе они пытаются бежать, выпрыгнуть в окно, нападают на мнимых врагов или хотят покончить с собой, дабы не попасть живыми в руки преследователей. Психоз носит транзиторный характер, и в большинстве случаев через несколько дней после госпитализации бредовые расстройства исчезают. Однако на протяжении последующих 2—4 нед сохраняется остаточная симптоматика в виде тревоги по вечерам, подозрительности, боязни появления преследователей. Резидуальный бред при психогенных параноидах обычно нестоек и редуцируется в процессе обратного развития тревожных расстройств, психической слабости и восстановления критики.

В отличие от реактивных депрессий, чаще всего связанных с уже случившимся несчастьем, основным психогенным моментом при параноидах становится как бы вытекающая из сложившейся ситуации и проецированная в ближайшее будущее угроза самому больному или его близким. При этом в ряде случаев важнейшим патогенетическим фактором формирования психогенных параноидов является фактор неблагоприятной внешней обстановки, приобретающий свойства психической травмы.

Группу реактивных психозов, обусловленных внешней обстановкой, определяют как "параноиды внешней обстановки" [Жислин С.Г., 1940].

К параноидам внешней обстановки прежде всего относятся *параноиды военного времени.* Наряду с факторами "ослабленной" почвы — соматической предуготованностью, вызванной предшествующими контузией и ранениями, большое значение для их возникновения имеет ситуация постоянной опасности и угрозы для жизни — грохот взрывов, толпы людей, колонны транспорта, внезапное появление незнакомых лиц [Снежневский А.В., 1943;

Иванов Ф.И., 1970]. Бредовые идеи (преследования, отношения, самообвинения) формируются на фоне выраженного тревожного аффекта. Содержание параноида соответствует ситуации. Военнослужащие как бы заново переживают обстановку пленения, ожидают нападения, принимают встреченных сослуживцев за солдат неприятеля. Бред в таких случаях сопровождается резким аффектом страха и примитивными импульсивными реакциями; больные мечутся, куда-то бегут. У раненых, попавших в непривычную обстановку госпиталя, нередко возникают идеи виновности, сопровождающиеся беспокойством и подавленностью [Гиляровский В.А., 1946]. Одни из них называют себя симулянтами, дезертирами, преднамеренно причинившими себе увечья; другие говорят, что они шпионы, предатели, виновные в гибели людей.

К параноидам внешней обстановки относятся и бредовые реакции, возникающие при длительном путешествии, первоначально описанные в условиях поездки по железной дороге, — *"железнодорожные параноиды"* [Жислин С.Г., 1934, 1956], но наблюдающиеся также и на других видах транспорта. В их развитии большую роль играют предрасполагающие факторы — физическое утомление, нерегулярное питание, злоупотребление алкоголем, длительное лишение сна [Попов Е.А., 1945; Малкин П.Ф., 1970]. Однако основным патогенным моментом остается ситуация — обстановка большого вокзала, аэропорта или другого транспортного терминала с бесчисленными толпами людей, доносящимися отовсюду обрывками разговоров, криками, звонками, не всегда ясными объявлениями, создающая атмосферу спешки, неопределенности и тревоги.

Отправляясь по железной дороге, больные вскоре замечают, что на них сосредоточено внимание окружающих: соседи по вагону ведут себя как-то необычно, шепчутся и переглядываются. Вскоре больные укрепляются в убеждении, что в купе расположилась шайка воров или бандитов, замышляющих нападение с целью ограбления или убийства; для того чтобы умилостивить "преследователей" и сохранить свою жизнь, больные раздают деньги и вещи, некоторые в страхе выскакивают на ходу из вагона, бросаются на рельсы.

Исходным пунктом для развития бреда может стать ситуация психической изоляции (пребывание в чужой, враждебной среде, усугубляющееся невозможностью контактов с окружающими в связи с незнанием языка). Здесь можно выделить *бред в иноязычном окружении* [Allers R., 1920], а также *миграционный психоз* [Гельдер М.И. и др., 1997]. В качестве факторов, повышающих вероятность формирования параноида (в частности, сенситивных идей отношения), выступают также необычный для нового окружения внешний облик, речь, общий модус поведения эмигрантов. К параноидам, связанным с психической изоляцией, близок по механизмам возникновения *бред тугоухих.* В том и в другом случае происходит патологическая интерпретация недоступной (из-за незнания языка или глухоты) речи окружающих, а вслед за этим по мере усиления тревоги и страха — мимики, жестов людей и, наконец, всех событий. У больных появляются слуховые иллюзии угрожающего содержания, растет уверенность во враждебном отношении окружающих.

К подострым, обнаруживающим признаки более длительного течения бредовым реакциям относятся *тюремные параноиды.* Появление последних тесно связано с ситуациями, возникающими в условиях заключения (арест, страх судебного разбирательства, наказания, тревога за свою судьбу, за семью). В качестве триггерного механизма могут выступать также обстоя-

тельства, связанные с ожиданием освобождения из заключения [Новиков Г.И., 1991]. Большое патогенетическое значение при формировании психогенного тюремного психоза приобретает ситуация изоляции [Birnbaum K., 1908; Бунеев А.Н., 1950]. Параноиды чаще возникают в одиночной камере и могут пройти после того, как заключенному разрешают общаться с другими людьми; быстрое выздоровление (несмотря на актуальность судебного разбирательства) наступает у большинства больных после перевода в больницу. Заболевание чаще всего проявляется галлюцинаторно-параноидным психозом. В клинической картине преобладают бредовые идеи отношения, преследования, отражающие своеобразие психической травмы. В некоторых случаях на первый план выступают идеи осуждения: больные убеждены, что им приписывают тягчайшие преступления (измена Родине, разглашение государственной тайны, предательство и т.п.), их будут судить, приговорят к смерти. Галлюцинации имеют пространственную проекцию: голоса раздаются из соседней камеры, из-за окон и дверей. Содержание обманов восприятия аффективно окрашено и соответствует опасениям больных: они видят себя в окружении врагов, слышат речь прокурора или следователя, ждут наказания. В других случаях среди проявлений психогении преобладает *бред невиновности и помилования*. Больные говорят о необоснованности выдвинутых против них обвинений, утверждают, что в связи с их большими заслугами перед обществом следствие прекращено, они оправданы, слышат, как оглашается решение суда об освобождении их из-под стражи.

К ситуационным в широком смысле бредовым реакциям относятся *"параноиды бизнесменов"*[1], возникающие в условиях затяжных конфликтных ситуаций, чаще всего связанных с крупными торговыми или финансовыми операциями. Проявления психогении развертываются постепенно на фоне постоянного шантажа, перспективы потери работы, полного разорения. В клинической картине психогении (на первых ее этапах) наряду с тревогой и аффективными расстройствами доминируют малосистематизированные, а подчас изменчивые бредовые идеи преследования. Обострение наступает после очередной ссоры с конкурентами или компаньонами. Возникают страх, ощущение угрозы жизни. Поведение с этого момента "подчиняется законам детективного жанра" [Кербиков О.В., 1949]. Больные начинают замечать слежку со стороны "сообщников" своих конкурентов, опасаясь нападения, прячутся, повсюду появляются лишь с охраной. По улице ходят озираясь: им кажется, что кругом знакомые лица, поджидающие их с целью мести. Вызов в администрацию, связанный с обстоятельствами, подчас не имеющими к ним прямого отношения, воспринимают как "последнее предупреждение". Ожидая нападения, в тревоге мечутся по квартире, в каждом входящем видят киллера, ночами не спят, сжимая оружие, дежурят у дверей. Для того чтобы избежать актов агрессии, не покидают дома. Острый период, как правило, непродолжителен (не более 1—2 нед). Дальнейшей генерализации и систематизации параноидных расстройств обычно не происходит (бред остается в пределах психогенного комплекса, тесно переплетаясь с реальными событиями), однако нарастают страх и подавленность. Некоторые мигрируют и, чтобы скрыться от преследователей, меняют место жительства, другие, уступая нажиму родственников, госпитализируются. Аффективная охваченность параноидными переживаниями, тревога, бессонни-

[1] Под этим термином предполагается предпочтительность ситуаций (вымогательство, шантаж и т.п.), в которых чаще всего оказываются лица из сферы бизнеса.

ца в период пребывания в психиатрическом стационаре быстро редуцируются. Однако идеи преследования, несмотря на разрешение психотравмирующей ситуации, сохраняются еще на протяжении нескольких недель.

К группе подострых психогенных расстройств можно отнести также *индуцированный бред.* Роль психогенного фактора, влияющего на формирование клинической картины, принадлежит в этих случаях близкому окружению (заболевание возникает обычно у членов одной семьи) с длительным, полным глубокой аффективной заинтересованности общением с индуктором — психически больным человеком или обнаруживающим большую паранойяльную активность психопатом. Немаловажны при этом и условия относительной социальной изоляции, в которых облегчается контакт между индуцирующим и индуцируемым. К формированию психогении предрасполагают врожденные психические аномалии (дебильность, психопатии истерического и паранойяльного круга и др.), а также приобретенные в результате церебрального атеросклероза, затяжных астенических состояний и других расстройств личностные нарушения со снижением критики и усилением внушаемости [Люстерник Р.Е., Фрумкин Я.П., 1934]. Вследствие особых психических изменений чужие бредовые высказывания, планы борьбы, идеи преследования принимаются индуцируемым на веру, в готовом виде, без какой-либо критической переработки (навязанный, внушенный психоз, folie impose). Тематика индуцированного (наведенного) бреда обычно тесно связана с явлениями и событиями обыденной жизни; чаще всего это бред преследования, сутяжный или эротический. По содержанию психопатологические образования реципиента сходны с психозом индуктора, а в некоторых случаях полностью его копируют. Обычно индуцируется один человек (folie a deux — помешательство вдвоем, по C.Lasegue, J.Falret, 1877); большее число людей (коделиранты) вовлекаются редко. Индуцированный бред, как правило, нестоек и быстро исчезает при изменении ситуации. Восстановление критики и излечение наступают уже через несколько дней после разъединения с индуктором.

Если индуцированные бредовые расстройства возникают у больных шизофренией партнеров, то закономерности их формирования и динамики могут быть иными. Этот вариант индуцированного бреда называется *конформным бредом* [Baeyer W., 1932]. При таком бреде не всегда удается определить индуктора и индуцируемого [Морковкина И.В., 1981]; формирование параноида в этих случаях происходит по механизмам взаимной индукции (одновременный психоз — по E.Regis, 1880). Партнеры обмениваются собственными подозрениями, сходным образом интерпретируют факты окружающей действительности; когда у одного из них появляются опасения грозящих преследований, второй сразу же подхватывает эти предположения и утверждается в них. У некоторых больных шизофренией при отделении от индуктора бред не исчезает, а развивается в дальнейшем самостоятельно (сообщенный психоз — по E.Morandon de Montyel, 1881).

Затяжные психогенные параноиды (паранойяльные развития) по особенностям динамики (бред на всем протяжении носит ограниченный, в значительной мере изолированный характер и не имеет тенденции к усложнению и генерализации) относятся к мягким бредовым формам. Последние определяются как "мягкая паранойя" [Friedman M., 1895; Stransky E., 1913; Lange J., 1927; Johansen E., 1964]. П.Б.Ганнушкин (1964), R.Gaupp (1909, 1910), W.Mayer (1921) используют для классификации таких форм термин "абортивная паранойя", E.Thomsen (1906) — "гипопаранойя".

Заболевание чаще всего возникает у психопатических личностей с пре-

обладанием параноических черт и склонностью к формированию сверхценных комплексов, но также при патохарактерологических аномалиях аффективно-гипертимного круга с чертами завышенной самооценки. Провокация психогенных расстройств происходит по механизмам ключевого переживания. Бред обычно формируется после событий, обнаруживающих аффинитет к сверхценным образованиям и тем самым особенно глубоко поражающих воображение пациента. Так, например, у лиц, одержимых идеями технического рационализаторства, вынужденных в связи с переориентацией производства свернуть свои разработки, возникают сомнения в лояльности сотрудников, появляются опасения скрытого соперничества. Последние могут приводить к затяжным конфликтам с администрацией, перерастая в стойкое убеждение в том, что недоброжелатели намерены воспользоваться результатами их труда. Поведение окружающих оценивается как двуличное ("все обманщики"). Больные начинают замечать, что сотрудники, руководствуясь некими скрытыми мотивами, многозначительно хмыкают, морщатся, всем своим видом демонстрируя пренебрежение, а конкуренты тайно, через своих "ставленников" пытаются всячески очернить и дискредитировать их; "злоумышленники" специально вычеркивают наиболее существенные научные положения, а затем используют соответствующие данные в собственных работах. Встав на путь защиты своих интересов, больные в многочисленных письмах и жалобах, направляемых в различные инстанции, сообщают о "фальсификации" и "махинациях" научных оппонентов и их "приспешников", предпринимаемых с целью "плагиата" и "мести". Длительность затяжных психогенных параноидов — от 2 до 5 лет, однако в некоторых случаях протяженность бредовых реакций может достигать и 10 лет.

В качестве одного из наиболее типичных вариантов психогенных параноидов выступают *затяжные сутяжные реакции.* Психогенную природу кверуляторного бреда подчеркивал еще E.Kraepellin (1915), рассматривая сутяжничество вне пределов паранойи. Вместе с тем термины "сутяжная паранойя", "кверулянтная паранойя", "паранойя тяжбы" сохранились в психиатрической литературе до последнего времени [Rowlands M., 1988]. Поводами к началу сутяжной активности могут служить неправильное увольнение, конфликты, связанные с разделом имущества или неэффективным лечением, различные проявления социальной несправедливости ("невроз справедливости") [Kolle K., 1913]. Сутяжные домогательства чаще всего выступают в форме многолетней судебной тяжбы, сопровождающейся многочисленными жалобами и апелляциями в высшие инстанции, форма которых весьма сходна с юридическими документами. Лица, обнаруживающие признаки персистирующего кверулянтства, проявляют необыкновенную настойчивость и упорство, добиваясь восстановления своих прав или компенсации материального ущерба. При знакомстве с принадлежащими сутягам письмами и заявлениями обращают на себя внимание мелочность, застревание на деталях, стремление возводить незначительные бытовые недоразумения в ранг дел государственной важности, "раздувать" не имеющую никакой реальной значимости обиду до размеров тяжкого оскорбления. Сутяжные реакции могут возникнуть в любом возрасте, но чаще всего развиваются после 40 лет [Печерникова Т.П., 1965; Winokur G., 1977]. Кверулянтная активность обычно сохраняется в течение нескольких лет и постепенно, по мере разрешения конфликтной ситуации, затухает. Однако при неблагоприятном стечении обстоятельств вслед за периодом относительного благополучия вспышка сутяжничества нередко возникает вновь.

Особое место в ряду психогений занимает **депривационный галлюциноз**, возникающий у психически здоровых лиц в условиях сенсорной изоляции *(галлюцинации типа Шарля Бонне)*[1]. Обманы восприятия (элементарные слуховые ощущения — щелчки, оклики, "пейзажи", "наплывы картин" при закрытых глазах, галлюцинации бокового зрения) могут появляться в процессе производственной деятельности, осуществляемой в условиях темноты [Яхин К.К., 1993], у спелеологов, оказавшихся в пещерах, лишенных освещения, наконец, у лиц с нарушениями зрения или других органов чувств (длящиеся от нескольких секунд до многих часов галлюцинаторные эпизоды, включающие яркие движущиеся фигуры знакомых и незнакомых людей, животных, растения, неодушевленные предметы [Попов Е.А., 1941; Матвеев В.Ф., 1987; Teunisse R. и др., 1996]. Галлюцинаторные расстройства неоднократно наблюдались в экспериментально созданных условиях сенсорной изоляции и гипокинезии [Лобзин В.М., Михайленко А.А., Панов А.Г., 1979], при одиночных сурдокамерных испытаниях, связанных с длительной изоляцией в пространстве малого объема при скудности сенсорных ощущений [Кузнецов О.Н., Лебедев В.И., 1972; Hayty G., 1996]. Наиболее патогенным в такой ситуации становится ограниченность значимых сигналов с достаточной содержательной ценностью [Симонов П.В., 1975]. При этом чаще всего возникают обманы восприятия, появляющиеся на фоне неконтролируемых фантазий, грез, ярких эйдетических представлений. Преобладают как элементарные (светящиеся точки, линии, падающие с потолка капли воды), так и более сложные (геометрические фигуры, лица, целые сцены) зрительные галлюцинации. Возможны слуховые (отдельные звуки, жужжание, щебетание птиц и т.п.) и тактильные (ощущение давления, прикосновения) галлюцинации. Психопатологические проявления, включающие деперсонализацию и расстройства схемы тела, могут быть и более сложными с возникающими на фоне тревоги и страха фобиями и идеями отношения.

Квалификация состояний, развивающихся в экспериментальных условиях, остается не вполне ясной. В строгом понимании из-за отсутствия психической травмы эти нарушения нельзя рассматривать в рамках психогений. В отличие от географической или тюремной изоляции обследуемый знает о своей безопасности: в любой момент он может прервать эксперимент, за ним ведется постоянное наблюдение и в случае необходимости он получит медицинскую помощь. Следовательно, это не психогенная реакция, а реакция на физический фактор, обусловивший сенсорную изоляцию, т.е. физиогения. Для объяснения физиологических механизмов возникновения депривационного галлюциноза чаще всего привлекают гипотезу о гиперчувствительности денервированных структур [Кеннон В., Розенблют А., 1951]. Еще Л.А.Орбели (1949) отмечал, что "ощущения, возникающие под влиянием внутренних условий, которые в обычной ситуации остаются подпороговыми, при выключении внешних рецепторов могут достигнуть ненормально больших размеров". Современные данные о нейрофизиологии сенсорных систем [Гусельников В.И., Изнак А.Ф., 1983] свидетельствуют о том, что при ограничении или блокаде афферентного сенсорного потока происходит не только угнетение активирующих кору ретикулярных структур ствола мозга [Мэгун Дж., 1957], но и снижение тонуса тормозных систем (прежде всего механизмов возвратного и латерального постсинаптического торможения). Это, с одной стороны, приводит к повышенной возбудимости отдельных нервных элементов (в том числе в норме "отвечающих" за восприятие сенсорных раздражителей), а с другой — вызывает нарушения межцентрального нейронального взаимодействия (например, межполушарного, обеспечивающего различение реальных и эндогенных сенсорных ощущений), сходные с изменениями восприятия и сознания во время сна и сновидений [Мыслободский М.С., 1973].

[1] Синдром назван именем швейцарского философа, впервые в 1760 г. описавшего феномен зрительных галлюцинаций, развивающихся у слепых психически здоровых людей.

При отграничении психогений от других заболеваний принято ориентироваться на критерии, сформулированные K.Jaspers (1946). Однако на практике разрешающая возможность таких ориентиров может оказаться недостаточной, так как диагностика психогений не всегда столь проста [Введенский И.Н., 1926]; разграничение опирается на комплекс клинических показателей, учитывающих как синдромальную структуру, так и пути формирования и обратного развития психопатологических проявлений. Дифференциальный диагноз с другими заболеваниями проводится как в период психоза, так и по миновании острых проявлений заболевания. Для установления природы страдания оценка наступивших по выходе из психоза изменений имеет первостепенное значение.

Психогении в клинической практике чаще всего приходится отличать от эндогенных заболеваний (эндогенные депрессии и мании, шизоаффективные психозы, шизофрения), а также от психических расстройств другой нозологической природы (органические заболевания ЦНС, атрофические процессы позднего возраста, алкоголизм и др.).

Чаще всего психогенные заболевания требуют отграничения от шизофрении. По данным P.Faergman (1945), неправильная нозологическая квалификация указанных заболеваний в таких случаях составляет 6,8 % от общего числа ошибочных диагнозов. Относительно просто исключить психогению тогда, когда травмирующая ситуация становится лишь пусковым механизмом эндогенного психоза, а при дальнейшем развитии заболевания клиническая картина приобретает все больше черт, свойственных шизофрении. Приведенное положение может быть рассмотрено на примере бредовых реакций. В отличие от психогенных параноидов, при которых бредовым построениям свойственны острота, элементарность, конкретность содержания, непосредственно вытекающего из патогенной ситуации, при психогенно спровоцированном дебюте параноидной шизофрении со временем обнаруживается склонность к генерализации бреда; его система, постепенно усложняясь, охватывает явления, далеко выходящие за рамки актуальных событий; характерны также "непонятность, а подчас и нелепость параноидных построений" [Смулевич А.Б., 1987]. Обратное развитие параноидной симптоматики при шизофрении, несмотря на разрешение травмирующей ситуации, обычно бывает затяжным. Даже после редуцирования бреда полная критика к перенесенному психозу отсутствует.

Значительно большие затруднения встречаются при дифференциальной диагностике психогений и вялотекущей шизофрении. J.Berze (1927) принадлежит концепция реактивной шизофрении, в рамках которой объединяется широкий круг эндогенно обусловленных состояний, тесно связанных по клиническим проявлениям и течению с психогенными влияниями. При описании психогений, в возникновении которых существенную роль играют эндогенные факторы, в литературе чаще всего используются термины "шизофренические реакции" [Мелехов Д.Б., Чернорук В.Г., 1933; Popper E., 1920] и "шизофреноформные психозы" [Retterstol M., 1977]. Определению нозологической природы заболевания в таких случаях способствуют анамнестические данные. В отличие от пациентов с психогенно обусловленными расстройствами у больных шизофренией нередко еще задолго до манифестации психоза обнаруживаются стойкие невротические проявления, периоды стертой депрессии (со снижением активности и работоспособности), нарастающая замкнутость и подозрительность. Одними из ранних призна-

ков, свидетельствующими об эндогенной природе страдания, выступают чрезмерная чувствительность к воздействию психогенной травмы (иногда готовность к реакции предшествует самому факту воздействия), явления нажитой реактивной лабильности [Смулевич А.Б., 1987], проявляющейся особой легкостью возникновения психогенных реакций, рецидивирующих по любому, даже незначительному поводу. При этом последующие реакции становятся все более шаблонными и парадоксальными. Динамика психогении находится в прямой зависимости от течения эндогенного заболевания и в значительно меньшей степени (по сравнению с "истинными" психогенными реакциями) от самой психотравмирующей ситуации и ее изменений; разрешение последней может произойти в течение нескольких дней, тогда как психогенный комплекс обычно сохраняется на протяжении нескольких месяцев. В клинической картине психогений на первом плане постепенно оказываются признаки обострения шизофренического процесса: нарушения мышления (ощущение пустоты в голове, обрывы и исчезновение мыслей, трудность сосредоточения), пароксизмально возникающие сенестоалгические расстройства, витальная тревога, грубое психопатическое поведение с импульсивными поступками, дурашливостью, чудаковатостью, эксплозивными реакциями.

Наибольшие трудности вызывает диагностика истерических реакций, формирующихся у больных вялотекущей шизофренией. В отличие от протекающих транзиторно "истинных" психогений истерические психозы, возникающие на эндогенной “почве”, носят затяжной характер — иногда длительностью до 3 лет [Дубницкая Э.Б., 1979]. На первом плане признаки диссоциированности клинических проявлений. Наряду с гиперестетичностью, конверсионной и вегетативной симптоматикой отмечаются грубые психопатические проявления (вспышки гнева, демонстративные деструктивные действия), а также склонность к мистификациям с явным стремлением ввести окружающих в заблуждение. Действительно имевшие место события психотравмирующего характера обрастают такими вымыслами, что содержание психопатологических расстройств полностью утрачивает связь с первоначальным психогенным комплексом. Об эндогенной природе страдания могут свидетельствовать и признаки утраты произвольности свойственных больным фантазий (длительные мысленные диалоги с "обидчиками" настолько поглощают больных, что они, как бы отключаясь, переходят на громкую речь), а также сопровождающие истерическую деперсонализацию стойкие нарушения самосознания. Характерны явления "раздвоения восприятия", предпочтительные для заболеваний эндогенного круга [Jaspers K., 1946]. Детали пейзажа или части собственного тела воспринимаются больными фрагментарно, раздельно, независимо друг от друга. Двигательные расстройства чаще всего соответствуют проявлениям кататонии, протекающей "под маской" истерических расстройств [Urstain M., 1922]. Об этом свидетельствуют преобладание нарушений мышечного тонуса со склонностью к застыванию в вычурных позах, стереотипизация психомоторных истерических проявлений, однообразие движений, маскообразность лица, дисгармония жестов, а также спонтанная смена ступорозных явлений кратковременными эпизодами речедвигательного возбуждения с нелепыми, беспорядочными действиями.

При отграничении психогений от других заболеваний прежде всего необходимо остановиться на циркулярной депрессии. Как уже указывалось, проявления и интенсивность психогенных депрессивных расстройств в отличие от свойственной эндогенной депрессии полной потери интереса к

окружающему и перспективы на будущее тесно связаны с реальной ситуацией. Аффект тоски в этих случаях в отличие от циркулярного психоза представляет собой не беспричинную душевную боль, а мотивированное чувство, отражающее объективно существующую психотравмирующую ситуацию.

Диагностические затруднения возникают при отграничении психогенных и алкогольных психозов (в частности, параноидов). При этом необходимо учитывать некоторые наиболее характерные клинические особенности. Картине психогенных параноидов более присущи бредовые толкования, а при алкогольных психозах обычно преобладают обманы восприятия. Содержание психогенно обусловленных бредовых и галлюцинаторных расстройств, развивающихся на фоне острой тревоги и страха, обычно ситуационно окрашено, тогда как при алкогольном галлюцинозе первое место занимают галлюцинации, связанные с алкогольной тематикой ("голоса" предлагают выпить, иронизируют, осуждают за пьянство). В отличие от алкогольного делирия при психогенных параноидах не бывает столь грубого нарушения ориентировки в окружающем, характерных зрительных обманов (мелкие животные, электрические разряды, клубки, паутина), а также соматических признаков (резкий тремор, потливость и др.). Проявлениям болезни при психогенных параноидах свойственна большая подвижность по сравнению с алкогольными психозами: острый (иногда в течение нескольких часов) дебют и значительно более быстрое (при изменении ситуации) обратное развитие симптоматики.

Как уже упоминалось, первостепенное значение для диагностики психогений имеет состояние больных по выходе из психоза. Следует иметь в виду, что обратное развитие психогений не однотипно. Наиболее частое завершение психоза — наступающее после непродолжительного периода астении полное выздоровление (restitutio ad integrum). В этих случаях в связи с отсутствием резидуальных расстройств или каких-либо изменений конституциональной структуры личности необходимости в дифференциальной диагностике не возникает. Однако психогенные реакции не всегда проходят бесследно. Если полного выздоровления не наступает, то по миновании острых явлений обнаруживается заострение преморбидно свойственных больным облигатных, факультативных или латентных, ранее скрытых характерологических свойств. Так, после тяжелых психогенных психозов с истерическими симптомокомплексами нередко усиливаются конституционально обусловленные истерические проявления, черты возбудимости и склонность к эксплозивным реакциям [Иммерман К.Л., 1979]. После затяжных психогенных депрессий может надолго оставаться стойкая гипотимия со сниженным фоном настроения, потерей жизнерадостности, ослаблением способности реагировать положительными эмоциями на те или иные моменты окружающей действительности. Возможны также психогенно обусловленные паранойяльные развития.

Дифференциальная диагностика с шизофренией необходима в случаях психогенного развития с усилением относительно мало выраженных в структуре преморбида личностных особенностей или появлением новых, гетерономных для данной личности психопатических свойств. Против диагноза психогенного развития личности в таких случаях может свидетельствовать резкое изменение после перенесенной психогении всего строя жизни больного с утратой прежних интересов, привязанностей и устремлений, а нередко и сменой профессии, сопровождающееся появлением эгоцентризма, повышенного внимания к своему здоровью и самощажения (ограничение круга

служебных и домашних обязанностей, особый режим питания, сна и отдыха и др.). Кроме того, если постреактивное развитие личности имеет относительно неизменные психопатические проявления, то для вялотекущей шизофрении характерны аутохтонные экзацербации.

Наиболее трудно отграничить от шизофрении психогенные заболевания с формированием стойких, ранее не свойственных больным астенических изменений, иногда сопровождающихся признаками органической деменции в постреактивном периоде [Введенский И.Н., 1926; Гиляровский В.А., 1927]. Изменения в этих случаях имеют больше сходства с картиной неврастении. Поскольку на первый план обычно выступают симптомы, так или иначе отражающие падение психической активности, возникает необходимость дифференцировать эти нарушения от картины дефекта при шизофрении.

При клиническом сопоставлении исходов психогений и эндогенных заболеваний [Введенский И.Н., 1926; Мелехов Д.Е., 1934; Боброва И.Н., 1988] выделен ряд признаков, свидетельствующих о существенных различиях между астенией, формирующейся после затяжных психогений, и негативными изменениями при шизофрении. Приведем лишь основные из них. Исключить эндогенную природу страдания прежде всего позволяют возникающие после тяжелых психогенных психозов явления гиперестетической астении (интенсивность утомления с сенсибилизацией к внешним раздражителям и повышенной чувствительностью к телесным ощущениям), сопровождающиеся признаками органической деменции (снижение памяти, затруднение концентрации внимания, признаки умственной и физической истощаемости и др.). Поведение больных, перенесших психогению, несмотря на выраженную астению, остается правильным и адекватным ситуации; они доступны, не порывают связей с окружением. В состоянии больных шизофренией преобладают признаки гипестетической астении [Соколовская Л.В., 1991]. На первом плане не явления раздражительной слабости, а нарушения общего чувства тела (жалобы на бессилие, разбитость, вялость, утрату мышечного тонуса, "ватность" в конечностях) и отчуждение сознания собственной физической активности. Преобладает мучительное чувство гипокинезии; затруднены не только движения, требующие усилий, — любой произвольный двигательный акт представляется невыполнимым. Утрачиваются естественность и непринужденность поведения; мимика и жесты становятся манерными, речь монотонной и стереотипной. Весьма существенны также различия в структуре эмоциональных изменений. По миновании психогенной реакции отчетливо выступают признаки слабодушия и недержания аффекта, без нарушения прежних эмоциональных привязанностей. В противоположность этому у больных шизофренией преобладают монотонность и бедность эмоциональных проявлений, нарастающая холодность и рационализм в отношениях даже с ближайшими родственниками.

Несмотря на эти дифференциально-диагностические различия, отграничение постпсихогенной астении от неглубоких негативных проявлений эндогенной природы представляет зачастую большие трудности.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причиной реактивных психозов (как и других психогенных заболеваний) является психотравмирующее воздействие. Для формирования некоторых видов реактивных состояний актуальны весьма определенные патогенные

обстоятельства — "факторы обстановки" [Иванов Ф.И., 1970]. В некоторых случаях это находит отражение в терминах, определяющих психогенные психозы, — "бред помилования осужденных", "командная истерия", "бред вражеского пленения" (С.А.Суханов), "железнодорожные параноиды" (С.Г.Жислин), "бракоразводные депрессии", "сутяжничество коммунальных квартир" [Бронин С.Я., 1998].

Значение факторов конституционального предрасположения для возникновения реактивных психозов относительно невелико. Этим они отличаются от психогенных невротических реакций, сопровождающихся склонностью к длительной фиксации невротических расстройств. Особенно это относится к наиболее острым вариантам психогенных психозов. Как указывал П.Б.Ганнушкин (1964), конституция сравнительно мало влияет на эти формы психотических проявлений, для их возникновения вовсе не обязательна более или менее глубокая психопатическая основа. Более того, индивидуальные различия в картине таких состояний более склонны сглаживаться.

Механизм возникновения менее острых, не связанных с какими-либо чрезмерными по силе потрясениями психогений нельзя считать лишь простой системой "откликов" на внешние воздействия. Значительную роль в их возникновении играет конституционально обусловленная чувствительность к определенным психическим травмам или ситуациям ("коренная ситуация" — по P.Matussek, 1963; J.Glatzel, 1978). Психогении в таких случаях чаще всего возникают по механизму "ключевого переживания" [Kretschmer K., 1927], а их клиническая картина во многом детерминирована преморбидными особенностями личности [McCabe M., 1880].

Высокая чувствительность к психотравмирующим воздействиям в некоторых случаях может формироваться при участии генетических механизмов. Если суммировать результаты немногочисленных близнецовых исследований [Essen-Moüller E., 1941; Tienari P., 1963; Kringlen E., 1967], насчитывающих в общей сложности 20 монозиготных близнецовых пар, когда у пробанда квалифицируется реактивный психоз, то окажется, что конкордантность среди них составляет 25 % против 3 % среди дизиготных близнецов. Понятно, что окончательный вывод о существовании генетической предрасположенности к психогениям на основе приведенных различий был бы преждевременным и необоснованным. Результаты генеалогических исследований позволяют сделать допущение, что "психогенное предрасположение" [Birnbaum K., 1906] детерминирует в первую очередь истерические психозы. Реактивные истерические психозы выявлены R.Tolle (1966) а 17 čç 32 rilele пробандов с истерическими психопатиями. Их доля только среди родителей составляет 4,6 %. Подобным образом могут быть интерпретированы и данные L.Ljunberg (1957) о высоком риске реактивных психозов (2 %) у родственников больных истерией. Однако существование генетического контроля реакции организма на психогенные вредности может быть окончательно доказано лишь путем дальнейшего изучения репрезентативных выборок с применением современных методов анализа данных.

Весьма существенным звеном патогенеза реактивных психозов являются временные, экзогенно или соматогенно обусловленные изменения психической деятельности, получившие определение "патологически измененной почвы" [Осипов В.П., 1934; Сухарева Г.Е., 1945; Жислин С.Г., 1965; Иванов Ф.И., 1970]. Применительно к механизму реактивных психозов можно говорить о существенной роли психической астенизации, которая

чаще всего связана с психическим или соматическим истощением (переутомление, аффективное напряжение, вынужденное бодрствование, черепно-мозговые травмы, тяжелые ранения, соматические заболевания, интоксикации, злоупотребление алкоголем). Астенизация служит "почвой", "фоном" [Schneider K., 1959], значительно облегчающим реализацию патогенного влияния психической травмы. Определенную роль могут играть и такие физиологические состояния, как беременность, лактация, а также возрастные кризы (пубертатный, инволюционный).

Нейрофизиологические механизмы реактивных состояний на современном уровне знаний, как правило, трактуют в рамках концепции неспецифического адаптационного синдрома — стресс-синдрома по H.Selye (1947). При этом учитывают индивидуальные особенности высшей нервной деятельности, опосредованные в значительной степени наследственно обусловленными соотношениями основных нервных процессов: силы, подвижности и уравновешенности (по И.П.Павлову). Согласно представлениям И.П.Павлова, основанным на результатах условнорефлекторных экспериментов на животных, реактивные состояния развиваются вследствие "перенапряжения" процессов возбуждения или торможения в условиях применения очень сильных или длительно действующих раздражителей, высокой сложности задач, "столкновения" ("сшибки") полярных мотиваций. В такой ситуации нарушаются реципрокные тормозные взаимодействия между корой и подкорковыми структурами мозга, а также между передним (трофотропным, парасимпатическим) и задним (эрготропным, симпатическим) отделами гипоталамуса — высшего центра регуляции вегетативных функций и важного отдела лимбической системы. Такое представление убедительно подтверждается широким спектром когнитивных, эмоциональных и вегетативных расстройств, сопровождающих реактивные состояния. При этом особая роль отводится дефициту торможения. "Избыточное" возбуждение соответствующих отделов гипоталамуса (или, в более тяжелых случаях, несогласованное возбуждение одновременно и симпатической, и парасимпатической системы) через нейро- и аденогипофиз вызывает выделение адреналина (эпинефрина) надпочечниками, что ведет к формированию основных, тесно связанных друг с другом симптомов дистресса. Таким образом, нарушаются баланс активации симпатического и парасимпатического отделов вегетативной нервной системы и нейрохимический баланс основных нейротрансмиттеров.

Нейрофизиологические корреляты реактивных состояний отличаются значительной вариабельностью. В отношении ЭЭГ это связано прежде всего с корковыми проекциями функционально взаимосвязанных нейротрансмиттерных систем при их относительно низкой топографической специфичности, а сами эти системы очень тесно взаимосвязаны. Хотя серотонинергические проекции в кору имеют некоторый каудальный, а дофаминергические — ростральный акцент, норадренергические волокна распределены по коре почти диффузно. Поэтому характер дисфункции этих систем обнаруживается в параметрах пространственной и частотной организации фоновой ЭЭГ бодрствования только при ее тонком статистическом анализе методами многомерной статистики [Монахов К.К. и др., 1983; Бочкарев В.К., Панюшкина СВ., 1997; Itil T.M., 1982]. Нарушения функционирования и баланса нейротрансмиттерных систем проявляются и в структуре ЭЭГ сна [Jouvet M., 1969].

Нейрохимические механизмы реактивных состояний связаны с функцией ведущих нейрохимических систем мозга — серотонинергической,

норадренергической (норэпинефринергической), дофаминергической, ГАМКергической и опиоидной. Норадреналин (норэпинефрин) и серотонин являются модуляторами тормозной ГАМКергической синаптической передачи в большинстве отделов головного мозга, а дофамин выполняет тормозную функцию в отношении корковых структур, опосредуя влияния ствола на кору через систему ГАМКергических нейронов базальных ганглиев (прежде всего хвостатого ядра). В зависимости от исходного соотношения этих нейрохимических систем и характера стресса тип и конкретные проявления реактивного состояния могут быть различны. В последнее время важная роль отводится также системе эндогенных опиатов, которая тоже "включается" при стрессе и выполняет функцию "отрицательной обратной связи", противодействуя патологическим изменениям в нервной системе. В зависимости от конституционально-личностных характеристик в условиях стресса возможно развитие широкого спектра нарушений. При этом формируются полярные стратегии преодоления: на одном полюсе — репрессивный стиль, сопровождающийся подавлением проявления эмоционального напряжения и активизацией эндогенной опиоидной системы; на другом — экспрессивный стиль с высоким уровнем тревоги, гнева, раздражительности и отсутствием активации опиоидной системы.

Сколь-либо последовательной и убедительной психологической теории реактивных психозов в настоящее время не существует. Наиболее подробно их психологические механизмы проработаны в психоанализе, начиная с "травматического невроза", выделенного S.Freud. Основной этиологический момент данного расстройства связан, по мнению автора, с внезапностью травмы, в то время как привычные травматические переживания его никогда не вызывают. Предлагаемое объяснение строится на разделении понятий "испуга" (schreck), "страха" (angst) и "боязни" (fürcht). Страх связан с ожиданием опасности, хотя она и неизвестна; боязнь относится к определенной опасности, а испуг — следствие неожиданной опасности. Проявления травматического невроза в виде избегающего поведения и навязчивых воспоминаний или сновидений, ассоциирующихся с травмой, определяются бессознательной психологической защитой — возвращением к ситуации, позволяющей символически "овладеть" ею, трансформируя из "неожиданной" в "ожидаемую", а "испуг" — в "страх" или "боязнь". Дальнейшее развитие аналитических представлений о патогенезе реактивных психозов и острых стрессовых расстройств связано с установлением специфических личностных предиспозиций к данному виду психических нарушений, в частности с патохарактерологическими проявлениями, определяющимися травмами на ранних этапах онтогенеза. M.Klein (1932) трактует эти соотношения в рамках концепции "объективных отношений" — перенесения отношения к "первичному объекту" (каковым является мать) на отношения с другими людьми. Ph.Greenacre (1941) выдвигает гипотезу о патогенетической роли "первичной тревоги", связанной с ощущением беспомощности младенца. D.Winnicott (1957) рассматривает реактивные психозы как вариант регрессии, причина которой коренится в специфичности ранних стадий эмоционального развития, обусловливающих неадекватность последующих реакций на стресс. Он разработал концепцию "достаточно хорошей матери", обеспечивающей в первые недели жизни ребенка условия формирования у него необходимой во взрослой жизни толерантности к фрустрации.

Современные психологические концепции уделяют внимание факторам, связанным с гибкостью и многообразием социальных ролей. Концепции "аккумуляции личности" и “само-сложности”[1] основаны на данных о том, что лица, располагающие обширным и гибким репертуаром независимых социальных ролей, более устойчивы к стрессовым воздействиям [Krause N., 1990].

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Для купирования реактивных психозов используют широкий комплекс лечебных воздействий: медикаментозных, психотерапевтических, физиотерапевтических, социальных.

Терапевтическая тактика определяется остротой, длительностью и особенностями клинической картины психогении, при этом учитываются характер и актуальность психической травмы, а также механизмы возникновения психогенной реакции. Отягощенность личностными расстройствами и нарастание психопатических проявлений в процессе формирования психогении значительно ухудшают прогноз терапии.

При патологических реакциях на стресс у лиц, находящихся в экстремальных условиях (землетрясения, катастрофы и т.п.), предусматривается широкий круг неотложных организационных, социальных и психотерапевтических мероприятий. Однако прежде всего необходимо изолировать больного от массивных травмирующих воздействий. Выведение из опасной зоны снижает у пострадавшего уровень эмоционального напряжения, дает ему возможность мобилизовать внутренние ресурсы. Неотложная помощь, как правило, требуется и при других острых психогенных реакциях (острые параноиды, истерические психозы с явлениями расстроенного сознания). Больного, особенно при гиперкинетических проявлениях психоза, необходимо удержать, для чего (если не помогают уговоры и другие психотерапевтические меры) в исключительных случаях приходится прибегать к иммобилизации. Медикаментозное лечение в этих случаях должно начинаться как можно скорее.

Лечение кратковременных, преходящих психогенных реакций, а также психогений, развивающихся с преобладанием нерезко выраженных истероконверсионных и аффективных расстройств, может проводиться в амбулаторных условиях. Однако, несмотря на широкие возможности, амбулаторная терапия не решает всех проблем, связанных с лечением реактивных психозов. Значительный контингент лиц с психогенными реакциями нуждается в госпитализации. Чаще всего помещение в стационар связано с необходимостью проведения активных методов лечения. В первую очередь это относится к больным острыми истерическими и бредовыми психозами, а также психогениями с тяжелыми аффективными расстройствами. Надлежащие условия создаются в стационаре и для пациентов, нуждающихся в интенсивной психофармакотерапии (прежде всего при затяжном развитии болезни с тенденцией к хронификации). Терапия в специализированном стационаре оказывается наиболее эффективной и в ряде других случаев, в частности при некоторых вариантах неглубоких реактивных депрессий, а также при

[1] Написание этого термина через дефис подчеркивает, что речь идет об актуализации самости, т.е. глубинной сути, в отличие от того смысла, который имеет "само-" в обычных словах (самозащита, самообман и т.п.).

психогенно провоцированных фазах, особенностями которых являются стойкая фиксация больного на неблагоприятно сложившихся обстоятельствах, а также пассивность, стремление "уйти" от разрешения конфликта. Госпитализация для таких больных является одновременно и выведением их за пределы постоянно травмирующей ситуации. Длительность лечения в больнице должна быть максимально индивидуализирована. Не надо торопиться с завершением лечения в стационаре в случаях затяжных реактивных психозов (особенно депрессий и параноидов) со стойким, медленно редуцирующимся психогенным комплексом. Преждевременная выписка и повторное столкновение с психотравмирующими факторами могут привести к рецидиву заболевания.

В лечении реактивных психозов широко используют лекарственные средства. Для купирования острого реактивного психоза применяют нейролептики различных групп, быстро блокирующие аффект тревоги, страха, явления психомоторного возбуждения. Если используется хлорпромазин (аминазин) или галоперидол, то их в этих случаях обычно вводят внутримышечно. При психозе меньшей интенсивности показано парентеральное введение транквилизаторов (диазепам, хлордиазепоксид). В дальнейшем по мере успокоения больного психотропные средства назначают внутрь. При тяжелых истерических психозах, особенно в тех случаях, когда их клиническая картина усложняется галлюцинаторной симптоматикой (галлюцинации воображения), бредоподобными фантазиями и явлениями ступора, вводят внутривенно капельно нейролептические средства — галоперидол, трифлуоперидол, трифлуоперазин, алимемазин. Наиболее эффективна комбинированная терапия нейролептиками и транквилизаторами.

Значительная роль в купировании острой фазы реактивного психоза принадлежит психокоррекции — динамической, поведенческой, групповой психотерапии, наряду с которой используются и психотропные средства — транквилизаторы, нейролептики (перициазин, или неулептил, хлорпротиксен).

Основное место в лечении реактивных депрессий (так же, как и при эндогенных аффективных расстройствах) принадлежит тимолептикам, которые при необходимости сочетаются с транквилизаторами, нейролептиками, а также с препаратами других психофармакологических групп. При тяжелых психогенных депрессиях, имеющих тенденцию к витализации (меланхолический тип, эндореактивные дистимии), при тревожно-депрессивном типе реактивной депрессии, протекающей с ажитацией, идеями вины и суицидальными тенденциями, а также в случаях преобладания в клинической картине выраженных явлений депрессивного торможения показаны трициклические антидепрессанты (амитриптилин, имипрамин, кломипрамин, доксепин). Быстрый эффект достигается при внутривенном капельном введении препаратов. В ряде случаев, особенно при тревожных и ажитированных депрессиях, тимолептики применяются (в том числе и при парентеральном введении) в сочетании с транквилизаторами (диазепам, хлордиазепоксид, альпразолам, феназепам) и нейролептиками (сульпирид, алимемазин, хлорпротиксен, тиоридазин). В более легких случаях — при неглубоких тревожно-депрессивных состояниях с фобиями, ипохондрическими опасениями и соматоформными расстройствами используются селективные антидепрессанты (мапротилин, пиразидол, тианептин, моклобемид, миансерин), а также препараты серотонинергической группы (флуоксетин, сертралин, пароксетин, флувоксамин, циталопрам). Широкое применение препараты этой группы находят и при лечении реактивных депрессий астенического типа,

протекающих с преобладанием анергической симптоматики — апатии, бессилия с чувством собственной несостоятельности. Лекарственная помощь при психогенных истерических депрессиях обычно реализуется в рамках комбинированной терапии, предусматривающей сочетание антидепрессантов с транквилизаторами и нейролептиками (перициазин, хлорпротиксен, хлорпромазин и др.).

При лечении реактивных депрессий нельзя забывать о необходимости купирования сопутствующих им нарушений сна. В связи с этим наряду с психотропными средствами, вводимыми на протяжении дня, на ночь назначаются гипнотики (нитразепам, флунитразепам, феназепам, золпидем, зопиклон и др.).

Терапевтическая тактика в отношении реактивных маний зависит в первую очередь от степени выраженности психопатологических проявлений. При транзиторных, непсихотических формах реакций использование психотропных средств играет вспомогательную роль (купирование нарушений сна, соматовегетативных расстройств). В тех случаях, когда манифестация психогенной мании сопровождается явлениями идеаторного и двигательного возбуждения, ведущая роль в лечении принадлежит нейролептической терапии (клозапин, хлорпромазин, галоперидол, рисперидон, оланзапин). Нейролептики показаны также при маниях с превалированием психогенных кататимных образований, а также при сочетании аффективных расстройств с психопатическими проявлениями истерического и паранойяльного круга. Появление признаков инверсии аффекта, свидетельствующих о трансформации реактивной мании в депрессию, определяет необходимость назначения тимолептиков.

Лечение подострых, а также затяжных психогенных параноидов (паранойяльные развития), клиническая картина которых определяется сверхценным бредом и явлениями сутяжной паранойи, не имеет существенных отличий от терапии бредовых психозов эндогенной группы. Первоочередная задача (которую чаще всего приходится решать в условиях стационара) — купирование манифестных проявлений параноида (нередко чреватых актами агрессии и другими признаками бредовой и сутяжной активности). Основное средство лечения — нейролептики. В этих случаях обычно применяют препараты широкого спектра действия: хлорпромазин, галоперидол, клозапин, трифлуоперазин, рисперидон и др. На первых этапах терапии лекарственные средства вводят парентерально, чаще всего внутримышечно. Иногда при выявлении признаков резистентности прибегают к внутривенным капельным вливаниям нейролептиков. По мере редукции бредовой напряженности, тревоги, дезактуализации идей преследования и отношения, упрощения и сужения фабулы бреда больных переводят на пероральный прием препаратов. При сутяжных реакциях с массивными психопатическими проявлениями проводят комбинированную терапию, предусматривающую сочетание нейролептиков широкого спектра действия с перициазином и транквилизаторами. Если бредовые проявления сочетаются с тревогой и развертываются на фоне сниженного настроения, предпочтительны препараты с избирательным антипсихотическим действием (хлорпротиксен, флупентиксол, пимозид, пипотиазин, перфеназин и др.), а также антидепрессанты (амитриптилин, кломипрамин, доксепин) или транквилизаторы.

При лечении затяжных психогенных параноидов особое значение приобретает поддерживающая нейролептическая терапия. Определенный эффект в таких случаях могут оказать и социальные мероприятия. Если бред

или сутяжничество связаны с профессиональной деятельностью, необходимо рациональное трудоустройство, при индуцированном или конформном бреде — разъединение партнеров по бреду и т.п.

В случаях формирования стойкой постреактивной астении показаны ноотропы: пирацетам (ноотропил) — до 2—3 г в сутки; гаммалон (аминалон); пиридитол (энцефабол); тиролиберин.

Лечение психогенных реакций не завершается купированием психоза. В последующем необходимы общеукрепляющие и реабилитационные мероприятия.

Психотерапия — существенный элемент в лечении расстройств адаптации. Ее целями являются исследование значения стрессора для пациента, обеспечение поддержки, сочувствия, побуждение к поиску альтернативных путей решения проблемы. При преобладании в клинической картине психогении тревоги при проведении релаксационной и гипнотерапии показано использование методик биологической обратной связи. При работе с лицами, оказавшимися в кризисных ситуациях, особое значение приобретает тактика "терапевтической кризисной интервенции", представляющая собой интенсивное индивидуальное психокоррекционное вмешательство, адекватное воздействию стресса, особенно если у пострадавшего выявляются суицидальные намерения. Цель психотерапии — активное преодоление постигшей пациента катастрофы; вмешательство во время кризиса направлено на содействие пациенту посредством использования методов поддержки, суггестии, переубеждения, модификации окружающей среды. Активно используются также техники когнитивной и рациональной психотерапии, направленные в первую очередь на вербализацию, "проработку" травматических воспоминаний и позволяющие уменьшить аффективное напряжение, структурировать эмоции, активизировать целенаправленную деятельность пациента. В программы психотерапевтических мероприятий при психогениях должны обязательно включаться элементы поддерживающей психотерапии, направленной на редукцию явлений острого психологического дистресса — тревоги, страха, отчаяния.

Глава 2

ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИЙ СТРЕССОВЫЙ СИНДРОМ

Посттравматический стрессовый синдром, или *посттравматическое стрессовое расстройство* (ПТСР)[1], — *комплекс психических нарушений, возникающих в связи с экстремальными ситуациями.*

ПТСР возникает после латентного периода продолжительностью от нескольких недель до нескольких (обычно не более 6) месяцев.

Представление о посттравматическом стрессовом расстройстве нельзя назвать законченным и полностью сформировавшимся. В этом отношении

[1] В современной психиатрической литературе эта аббревиатура часто приводится без расшифровки (англ. — PTSD).

можно согласиться с П.В.Каменченко (1992), который полагает, что выделение ПТСР — этап в изучении воздействия экстраординарной психической травмы на психическое здоровье человека.

В развитии ПТСР имеют особое значение негативные события, отличающиеся угрозой для жизни, непредсказуемостью и неконтролируемостью [Yager J., 1989]. В общем виде они определяются как "травматические события, выходящие за рамки обычного человеческого опыта" [Kinzie J.D., 1989].

T.M.Moles (1977) представляет следующую классификацию наиболее частых причин возникновения ПТСР при массовых бедствиях: природные — климатические (ураганы, смерчи, наводнения), сейсмические (землетрясения, извержения вулканов, цунами); вызванные человеком — несчастные случаи на транспорте и в промышленности, взрывы и пожары, биологические, химические и ядерные катастрофы; "умышленные" бедствия (террористические акты, мятежи, социальные волнения, войны). Экстремальными могут быть и ситуации, имеющие значение для отдельного человека, например акты агрессии. Б.В. Шостакович и соавт. (1991) выделяют в этом ряду "синдром изнасилования".

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Расстройства, развивающиеся в результате пережитой катастрофы (в отличие от "обычных" психогенных состояний), описывались и диагностировались и раньше. Так, еще в 1867 г. J.E.Erichsen опубликовал работу "Железнодорожная и другие травмы нервной системы", в которой описал психические расстройства у лиц, переживших аварии на железной дороге. В 1888 г. H.Oppenheim ввел в практику широко известный диагноз "травматический невроз", в рамках которого описал многие симптомы современного ПТСР.

Особого внимания заслуживают работы швейцарского исследователя E.Stierlin (1909, 1911), которые, по мнению П.В.Каменченко, стали основой всей современной психиатрии катастроф. Большой вклад в нее внесли и ранние отечественные исследования, в частности изучение последствий крымского землетрясения в 1927 г. [Брусиловский Л., Бруханский М., Сегалов Т., 1928].

Много работ, посвященных этой проблеме, появляется после значительных военных конфликтов [Краснянский А.Н., 1993]. Так, важные исследования появились в связи с первой мировой войной (1914—1918). E.Kraepelin (1916), характеризуя травматический невроз, впервые показал, что после тяжелых психических травм могут оставаться постоянные, усиливающиеся с течением времени расстройства. После второй мировой войны (1939—1945) над этой проблемой активно работали и русские психиатры — В.Е.Галенко (1946), Э.М.Залкинд (1946, 1947), М.В.Соловьева (1946) и др. Новый интерес к этой проблеме возник в отечественной психиатрии в связи с военными конфликтами, природными и техногенными катастрофами, постигшими нашу страну в последние десятилетия. Особенно тяжелыми по последствиям были авария на Чернобыльской АЭС (1986) и землетрясение в Армении (1988).

Война во Вьетнаме послужила мощным стимулом для исследований американских психиатров и психологов. К концу 70-х годов они накопили значительный материал о психопатологических и личностных расстройствах у участников войны. Сходная симптоматика обнаруживалась и у лиц, пострадавших в других ситуациях, близких по тяжести психогенного воздействия. В связи с тем что этот симптомокомплекс не соответствовал ни одной из общепринятых нозологических форм, в 1980 г. M.J.Horowitz предложил выделить его в качестве самостоятельного синдрома, назвав его "посттравматическим стрессовым расстройством" (post-traumatic stress disorder, PTSD). В дальнейшем группа авторов во главе с M.J.Horowitz разработала

диагностические критерии ПТСР, принятые сначала для американских классификаций психических заболеваний (DSM-III и DSM-III-R), а позже (практически без изменений) — для МКБ-10.

ДИАГНОЗ И ПОЛОЖЕНИЕ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИХ СТРЕССОВЫХ РАССТРОЙСТВ В КЛАССИФИКАЦИИ ПСИХИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

Посттравматическое стрессовое расстройство — относительно новый для отечественной психиатрии диагноз. В МКБ-10 оно входит в раздел "Невротические, связанные со стрессом и соматоформные расстройства" (рубрики F40 — F48), где "Посттравматическое стрессовое расстройство" составляет рубрику F43.1.

Согласно МКБ-10, посттравматическое стрессовое расстройство "возникает как *отставленная и затяжная реакция на стрессовое событие или ситуацию*... исключительно угрожающего или катастрофического характера, которая в принципе может вызвать общий дистресс почти у каждого человека". Таким образом, подчеркиваются две его особенности: отчетливо психогенная природа расстройства и безусловная, выходящая за рамки обычного человеческого опыта тяжесть психогении, исключительная мощь ее патогенного воздействия. В связи с этим, во-первых, ПТСР следует рассматривать среди прочих психогенных психических расстройств, а во-вторых, оно заслуживает особого внимания именно в связи с тяжестью психической травмы и обусловленными ею особенностями организации помощи.

В МКБ-10 клиническая картина ПТСР описывается весьма лаконично. Подчеркивается, что у больных отмечаются хроническое чувство отчуждения от других людей, отсутствие реакции на окружающее, ангедония, повышенная вегетативная возбудимость, бессонница. Эмоциональность больных характеризуется притупленностью, "оцепенелостью". Они страдают навязчивыми воспоминаниями о психотравмирующей ситуации, в том числе в форме ночных кошмаров. Больные боятся и избегают всего, что напоминает о пережитой ими психической травме. В подобных ситуациях у них могут возникать острые вспышки страха, паники или агрессии. Указывается также частота симптомов тревоги и депрессии. Как "осложняющий фактор" рассматривается избыточное употребление алкоголя или наркотиков. Таким образом, в качестве обязательных критериев указываются очевидная связь возникновения болезни с тяжелым стрессогенным событием (при этом есть ссылка на то, что расстройство может быть отдаленным от события на несколько недель или месяцев, однако не более чем на полгода), повторяющиеся эпизоды воспоминаний о событии, ночные кошмары, отчуждение, "эмоциональная оцепенелость" и ангедония.

Реальная клиническая картина ПТСР, естественно, значительно богаче. Одно из важных ее проявлений заключается в том, что, несмотря на тяжелые страдания, больные очень редко самостоятельно обращаются за помощью в психиатрические (и вообще в медицинские) учреждения. С практической точки зрения это значит, что большинство пациентов остаются без необходимой им помощи и в связи с этим возникает проблема специальной ее организации. Для диагностики ПТСР часто используют специальные психологические опросники (шкалы).

В первую очередь должны быть упомянуты Impact of Event Scale [Zilberg N.J. et al., 1982], Structured clinical Interview for DSM-III-R [Spitzer R.L. et al., 1987] и несколько модификаций Mississippi scale [Keane T.M. et al., 1987, 1988], разработанных для ветеранов войн (Combat version), заложников (Hostage version) и обшеграж-

данской версии (Civilian version) для жертв несчастных случаев, катастроф, стихийных бедствий. Еще в 1977—1980 гг. M.J.Horowitz использовал для выделения диагностических критериев ПТСР набор стандартных (Symptom Checklist-90, BDI, Brief Psychiatric Rating Scale) и специально разработанных психологических методик — Life Events Questionnaire [Horowitz M.J. et al., 1977], Experience of Stress Scale [Horowitz M.J. et al., 1979], которые позволили статистически достоверно определить основные симптомы — критерии расстройства.

В 1990—1994 гг. по договору между Научным центром психического здоровья РАМН и Университетом штата Кентукки (США) было осуществлено исследование ПТСР, которое включало лиц с травматическими ампутациями конечностей (П.В.Каменченко), участников войны в Афганистане (А.Н.Краснянский), ветеранов войны во Вьетнаме (T.W.Miller, R.Krauss) [Miller T.W. et al., 1993], а также пострадавших при землетрясении в Армении (А.Татевосян, Э.Паравян). В качестве рабочего инструмента предусматривалось использование блока из 5 стандартных психологических методик, в частности "Симптоматического опросника здоровья" (Symptom Checklist-90). Клиническая диагностика оказалась полностью подтвержденной, и, следовательно, использованные методики могут быть рекомендованы для надежного и стандартного распознавания ПТСР.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Показатели распространенности ПТСР в контингентах лиц, переживших экстремальные ситуации, в литературе колеблются от 10 % у свидетелей события до 95 % среди тяжело пострадавших (в том числе с соматическими повреждениями). Соответствующие цифры, естественно, зависят от многих обстоятельств, в частности от конкретной характеристики стрессогенного события, группы обследованных (свидетели, участники, пострадавшие, ликвидаторы и др.), диагностической позиции исследователя и метода исследования (например, клиническая диагностика и обследование с помощью специальных шкал могут дать различные результаты). Тем не менее представляют интерес обобщенные материалы, представленные в отечественной и зарубежной литературе последнего времени.

По данным J.R.T.Davidson (1995), распространенность (показатель lifetime prevalence) ПТСР колеблется от 3,6 до 75 % (у переживших экстремальные события). Соответствующие эпидемиологические исследования, проведенные в США среди ветеранов вьетнамской войны, позволили установить ПТСР у 30 % лиц; парциальные и субклинические проявления синдрома были дополнительно выявлены у 22 % участников войны. Тот же автор упоминает данные, согласно которым у лиц, переживших нацистские концентрационные лагеря, состояния, которые сейчас рассматриваются как ПТСР, наблюдались в 85—100 % случаев.

В отечественной литературе Ю.В.Поповым и В.Д.Вид (1998) был представлен показатель распространенности ПТСР среди перенесших тяжелый стресс, равный 50—80 %. Случаи ПТСР в мирное время, по данным авторов, составляют в популяции 0,5 % для мужчин и 1,2 % для женщин. Но менее выраженные расстройства адаптации констатируются в 1,1—2,6 случаев на 1000 населения.

В свете приведенных данных может быть оценен и полученный в Научном центре психического здоровья РАМН показатель распространенности ПТСР среди участников гражданского противостояния в Москве в октябре 1993 г.-57,1 %.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Посттравматическое стрессовое расстройство развивается после острой реакции на стресс (F43.0), которая может характеризоваться растерянностью, страхом, психомоторным возбуждением или ступором, паническими реакциями, сужением сознания, мнестическими нарушениями, а также нарушениями, отражающими характер экстремального воздействия (например, иллюзии колебания земли после землетрясения). Иногда возникают острые психотические состояния с дезориентировкой, сценоподобными зрительными и слуховыми галлюцинациями, в содержании которых отражаются пережитые события.

В отличие от острой стрессовой реакции **ПТСР** возникает не в момент стрессового события, а в отдаленные сроки — после вывода пациентов из стрессовой ситуации.

Подострые нарушения психики характеризуются дереализационными и деперсонализационными расстройствами; тревожно-депрессивными состояниями с чувством страха за свою жизнь, плаксивостью, кошмарными сновидениями; депрессивными реакциями с конверсионными расстройствами; реакциями эйфорического типа с многоречивостью, с резкой недооценкой тяжести своего соматического состояния; обсессивно-фобическими расстройствами (пугающие образные воспоминания о том, как их ранило). Продолжительность таких состояний составляет от нескольких недель до нескольких месяцев. Особенно стойкими являются депрессивные, обсессивно-фобические расстройства и нарушения сна. Они сохраняются и по излечении от полученных повреждений, после выписки из соматического стационара и восстановления трудоспособности. Именно эти расстройства укладываются в клиническую картину раннего этапа формирования ПТСР.

Характеризуя дальнейшее развитие **ПТРС,** американский психиатр J.D.Kinzie (1989) обращает внимание на сочетание двух групп клинических явлений: продолжающихся наплывов (оживления) в сознании больного экстремальной ситуации с сопутствующими аффективными реакциями (тревоги, ужаса, страха) и избегающего поведения, т.е. стремления уйти от всего, что может напоминать о трагическом событии.

Навязчивые воспоминания обычно возникают без **каких** бы то ни было внешних стимулов, но сопровождающие их переживания могут быть настолько сильными, что пациент ощущает их, как если бы трагические события происходили в реальности. Еще более выраженные реакции возникают в ответ на напоминающие о них внешние раздражители. Примером могут служить описанные реакции жертв нацистских концентрационных лагерей на вид свастики, а также участников вьетнамской войны на соответствующие телевизионные сюжеты. Избегание ситуаций и мыслей, которые могли бы даже отдаленно напоминать пережитую трагедию, имеет много общего с описанным выше поведением больных на предыдущих этапах развития **ПТСР** (вплоть до психогенной амнезии и состояний оцепенения). Но на этой стадии на первый план чаще выступают расстройства сна, раздражительность и взрывчатость, снижение некоторых когнитивных функций (особенно памяти и внимания). Могут развиваться и более выраженные психические нарушения (депрессия, тревожные расстройства, алкоголизм и др.).

Больные выглядят замкнутыми, отчужденными, иногда злобными. Они с трудом контактируют с окружающими, им трудно ужиться и в семье, и с другими людьми. Они раздражительны, порой агрессивны, причем вспышки

злобы и агрессии могут казаться совершенно немотивированными. Обычные производственные требования, связанные с дисциплиной и субординацией, оказываются для них невыполнимыми. В семьях больные скоро становятся чужими, потому что не могут разделить ни огорчений, ни радостей домочадцев. В связи с этим они могут потерять и работу, и семью. Склонность к злоупотреблению алкоголем и наркотиками усиливает социальную дезадаптацию: больные легко вовлекаются в криминальную среду или пополняют армию бездомных.

В целом особенности поведения больных ПТСР напоминают картину психопатоподобного состояния. Однако при их исследовании выясняется, что они испытывают глубокую подавленность, тревогу и тоску, иногда с чувством вины, бесполезности своей жизни, даже с суицидальными мыслями; они страдают от назойливо повторяющихся воспоминаний о той ситуации, которую они пережили, причем последние часто бывают в виде внезапно возникающих ярких образных представлений (flashbacks), продолжаются от нескольких секунд до нескольких часов и сопровождаются угнетением, страхом, потливостью и другими вегетативными расстройствами. Вегетативные расстройства вообще свойственны этим больным и могут занимать весьма заметное место среди их жалоб. Кроме того, их постоянно беспокоит нарушение сна: они плохо засыпают, а потом часто просыпаются от кошмарных сновидений, воспроизводящих то, что они пережили. Многие пациенты жалуются, что из-за этого боятся засыпать. Сон оказывается для них частным случаем тех ситуаций, в которых воспроизводится пережитое; стремление всячески избегать подобных ситуаций считается одним из наиболее типичных симптомов ПТСР, потому что они провоцируют чрезвычайно тягостные воспоминания, сопровождающиеся страхом или агрессивным поведением. Мир других людей, их интересы, тревоги и надежды представляются больным мелкими и не заслуживающими внимания. Большинство больных уверены в том, что люди, не пережившие того, что пережили они, не в состоянии понять их проблемы; часто они объясняют этим свою замкнутость. Многие объясняют тем же свое упорное нежелание обращаться за медицинской помощью, поскольку они уверены, что врач не сможет их понять. Иногда они стремятся найти выход в общении с товарищами по несчастью, но и это нередко оказывается тягостным, поскольку провоцирует воспоминания, которых больные стараются избежать. Употребление алкоголя и наркотиков приносит им на первых порах некоторое облегчение, что и объясняет значительное распространение того и другого среди страдающих ПТСР.

Таким образом, *клиническая картина ПТСР представляется сочетанием психопатоподобных (асоциальных, эксплозивных, истерических) расстройств поведения,* усугубляемых алкоголизацией, употреблением наркотиков *и тяжелойневрозоподобнойсимптоматикой.*

На более отдаленном этапе (через 12—14 мес) возможны состояния, характеризующиеся нарушением сна, чувством отчаяния, безысходности, крайне пессимистической оценкой ситуации в стране, отождествлением этой ситуации с собственной судьбой и связанными с этим суицидальными мыслями. Это состояние может быть столь тяжелым, что приводит к утрате трудоспособности. Но у многих больных при восстановленной трудоспособности и формально удовлетворительной социальной адаптации сохраняются редуцированные проявления хронического ПТСР: эпизодические наруше-

ния сна с кошмарными сновидениями, аффективная лабильность. Наиболее значимым оказалось изменение отношения к общественным событиям и собственной роли в них. Больные стремятся полностью переориентировать свои интересы в сторону частной жизни, избегают всяких разговоров на общие (например, политические) темы. Обращает на себя внимание то, что многие из них стараются не связывать свои расстройства с перенесенной психической травмой и отказываются от общения с врачами или психологами, которые оказывали им помощь в остром и подостром периоде. Важно, что в то же время среди наиболее значимых стрессогенных факторов обследуемые неизменно указывают на неудовлетворительную организацию помощи, недостаток внимания, социальное неприятие или осуждение тех событий, во время которых они пострадали.

Важный аспект ПТСР — проблему коморбидности в ее медико-социальном аспекте рассматривает Л.К.Хохлов (1998). В согласии с другими исследователями он подчеркивает значение предиспонирующих факторов в развитии ПТСР (экстраморбидные особенности личности, пол, возраст, жизненный опыт, выносливость к стрессам, психические расстройства в прошлом), частоту сопутствующего алкоголизма, наркоманий, психосоматических расстройств, другого физического неблагополучия (инфекции, ожоги, черепно-мозговые травмы, ранения и т.д.), выделяя одновременно роль других неблагоприятных факторов — переутомления, вынужденной бессонницы, недостатка воды, голодания и т.д. Таким образом, констатируется констелляция патогенных факторов — психогенных, экзогенных, экзогенно-органических и личностно-эндогенных. В связи с этим автор ставит вопрос о ПТСР как о сочетанной, т.е. коморбидной патологии и неправомерности ее рассмотрения как преимущественно психической патологии. По наблюдениям Л.К.Хохлова, коморбидная патология иногда может даже маскировать проявления собственно ПТСР. В большинстве же случаев первоначально возникшее функциональное расстройство сменяется органическим поражением головного мозга с формированием различных психоорганических изменений. Особенно часто возникают сосудистые нарушения — от сосудисто-вегетативной дистонии (обычный спутник ПТСР) до церебрального атеросклероза и дисциркуляторной энцефалопатии. Учет этих особенностей ПТСР важен не только при построении терапии, но и при решении вопросов трудовой и судебно-психиатрической экспертизы.

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Больные ПТСР нуждаются как в психофармакологической терапии, так и в реабилитационных мероприятиях (в том числе в психокоррекции), причем последние, возможно, наиболее важны.

В тех случаях, когда пострадавшие попадают в лечебные учреждения вскоре после воздействия психической травмы, специализированная помощь должна оказываться немедленно. Психофармакологическую терапию следует назначать одновременно с мероприятиями хирургического и терапевтического характера силами врачей любой специальности (которые, разумеется, должны иметь необходимую подготовку). Именно так начинают помощь этому контингенту в большинстве стран мира [Assar M.,

1971; Award G., 1974; Brownstone J. et al., 1977; McDeniel E.G., 1988]. В этих случаях чаще всего назначают небольшие дозы транквилизаторов или антидепрессантов, чтобы добиться уменьшения аффективных расстройств и нормализовать сон. Иногда (при значительной возбудимости) используют нейролептики.

При "хроническом посттравматическом стрессовом расстройстве" рекомендуют применять следующие группы препаратов: антидепрессанты (амитриптилин — 50—300 мг/сут, имипрамин — 50—300 мг/сут, фенелзин — 30—90 мг/сут, флуоксетин — 20—60 мг/сут, сертралин — 50—200 мг/сут и др.); стабилизаторы настроения (карбонат лития — 300—1500 мг/сут); анксиолитики (клоназепам — 0,25—3,0 мг/сут, пропранолол — 40—160 мг/сут, клонидин — 0,2—0,6 мг/сут); антиконвульсанты (вальпроевая кислота, или депакин, — 750—1750 мг/сут; карбамазепин — 200—1200 мг/сут) [Davidson J.R., 1995]. Значительный опыт был накоплен при ликвидации последствий землетрясения в Армении, что позволило разработать конкретные медицинские мероприятия и рекомендации по использованию разных групп психофармакологических средств[1].

В подостром периоде проводятся и мероприятия по оказанию психокоррекционной помощи с учетом клинических особенностей психического состояния больных. Это в значительной мере снижает частоту развития психических расстройств в отдаленном периоде.

Наибольшую сложность представляет организация психиатрической помощи на отдаленных этапах течения болезни. Как уже говорилось, больные избегают обращаться в лечебные учреждения в силу особенностей клинической картины ПТСР. Кроме того, многие отказываются посещать психиатрические учреждения из-за опасений социального характера. Поэтому традиционные организационные формы помощи не подходят для данного контингента. В качестве примера альтернативного решения проблемы можно сослаться на опыт работы реабилитационных центров, созданных в США общественными ветеранскими организациями. Их главная особенность заключается в том, что, во-первых, обращение в подобный центр может быть анонимным; во-вторых, туда можно обратиться за любой помощью (например, за обедом). Созданная в этих центрах психотерапевтическая среда способствует тому, что нуждающиеся остаются в них на то время, которое необходимо для их реабилитации.

Как уже говорилось, психологическая коррекция является обязательной и важнейшей составляющей процесса реабилитации больных ПТСР. Основные ее принципы были изложены С.Н.Ениколоповым (1998). Автор подчеркивает, что восстановление преморбидного уровня функционирования больных требует создания дополнительных ресурсов их "Я", необходимых для того, чтобы справиться с настоящим и будущими стрессами. В связи с этим существует четыре стратегии терапии, способные достичь этой цели: поддержка адаптивных навыков "Я" (одним из наиболее важных аспектов которой является создание позитивного отношения к терапии); формирование позитивного отношения к симптомам (смысл которого заключается в том, чтобы заставить пациента воспринимать свои расстройства как нормальные для той ситуации, которую он пережил, и тем самым предотвратить его дальнейшую травматизацию фактом существования этих расстройств);

[1] Психиатрическая помощь при землетрясениях: Методические рекомендации. М: Министерство здравоохранения СССР, 1989. — 31 с.

уменьшение избегания (потому что стремление пациента избегать всего, что связано с психической травмой, мешает ему переработать ее опыт); наконец, изменение атрибуции смысла (цель этой стратегии — изменить смысл, который пациент придает перенесенной психической травме, и таким образом создать у пациента ощущение "контроля над травмой"). Автор указывает на многочисленные трудности, возникающие при работе с больными ПТСР, в том числе и по вине психотерапевта, и справедливо говорит о необходимости учитывать культурные и национальные особенности пациентов.

Один из наиболее важных вопросов (и для организации помощи, и для общего представления о масштабе явления) заключается в хотя бы приблизительной оценке числа страдающих ПТСР. Сделать это чрезвычайно трудно из-за отсутствия достоверных данных о числе участников и пострадавших во время массовых бедствий, происходивших в России и государствах СНГ в последние 20 лет. Войны в Афганистане, Таджикистане и на Кавказе, катастрофы в Чернобыле, Армении и на Курильских островах, терроризм, миграция — все эти бедствия охватили огромные массы людей. Судить об их численности можно только очень примерно, опираясь на цифры, которые время от времени появляются в средствах массовой информации, и на данные о численности населения наиболее пострадавших регионов. При самом приблизительном подсчете на территории бывшего СССР число лиц, страдающих ПТСР, может достигать 10 млн. Если иметь в виду только тех, кто нуждается в длительной помощи (как уже говорилось, они составляют 3—5 % от всех больных), то получается около 500 тыс. человек, в том числе 250—300 тыс. — жители России[1].

Распространенность ПТСР, очевидность его причин и особенности его клинической картины придают этому недугу огромную социальную значимость. Заболевание одного из членов семьи ложится тяжелым бременем на нее всю, и это означает, что ПТСР снижает качество жизни значительного числа жителей России. О том, что это действительно так, свидетельствуют учащающиеся описания несомненных случаев ПТСР в прессе и озабоченность общественных организаций и общества в целом. Это накладывает огромную ответственность на органы здравоохранения, поскольку в России службы помощи лицам с ПТСР еще практически отсутствуют и задачи их организации в связи с крайней актуальностью должны решаться безотлагательно.

ПРОГНОЗ

Течение ПТСР волнообразное; в большинстве случаев, особенно при благоприятной семейной обстановке и хороших социальных условиях, наблюдается выздоровление. Возможно затяжное течение с нарастающей психопатизацией, эпизодами антисоциального поведения, алкоголизацией, употреблением наркотиков.

По данным литературы, продолжительность ПТСР может составлять от 1 нед до 30 лет и более [McFarlane A.C., 1986; Crocq M. et al., 1990; Op Den Velde W. et al., 1990]. J.R.T.Davidson (1995) на основании

[1] Для сравнения можно напомнить, что в психиатрических учреждениях России наблюдаются примерно 600 тыс. больных шизофренией.

длительных катамнестических наблюдений сделал вывод, что полное выздоровление наступает в 30 % случаев; у 40 % больных остаются стертые симптомы расстройства; у 20 % больных, несмотря на проводимое лечение, могут сохраняться расстройства средней тяжести; наконец, в 10 % случаев с течением времени наступает ухудшение состояния. Относительно хорошими прогностическими признаками большинство авторов считают острое развитие симптоматики, небольшую продолжительность расстройств (менее 6 мес), отсутствие психической патологии в преморбидном периоде, отсутствие других психологических, психопатологических или соматических проблем во время болезни, квалифицированную и значительную социальную поддержку [Pitman R.K. et al., 1989; Antonio Seva, 1991]. По нашим собственным катамнестическим данным, те пациенты, у которых наблюдались острые психотические состояния, по сравнению с лицами со стертыми и затяжными расстройствами выздоравливали быстрее. На этапе катамнестического обследования они были практически здоровы (как и те, у которых при первом обследовании не было выраженных психических расстройств).

Таким образом, более чем у половины пострадавших во время массовых бедствий обнаруживаются впоследствии признаки ПТСР. Эти люди нуждаются в психиатрической и психологической помощи уже на первых этапах ее оказания. Очень часто такая необходимость сохраняется несколько месяцев (возможно, даже 1—2 года), а 3—5 % пострадавших необходима более длительная помощь.

Раздел VII

ПОГРАНИЧНЫЕ ПСИХИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ

Глава 1

НЕВРОТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА (НЕВРОЗЫ)

Невротические расстройства ***(неврозы)***[1] *— группа психогенно обусловленных болезненных состояний, характеризующихся* ***парциальностью*** *и эгодистонностью многообразных клинических проявлений, не изменяющих самосознания личности и осознания болезни.*

Невротические расстройства нарушают лишь определенные сферы психической деятельности, не сопровождаются психотическими явлениями и грубыми нарушениями поведения, но при этом они могут существенно влиять на качество жизни.

В группу невротических расстройств не включаются невротические симптомокомплексы, сопутствующие психическим (шизофрения и др.), соматическим и неврологическим заболеваниям.

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Невротическими расстройствами называется группа пограничных состояний, исторически связанных с концепцией невроза.

Термин "невроз", принадлежащий шотландскому врачу W.Cullen (1776), был введен в медицинскую практику в XVIII в. Автор подчеркивал функциональную природу невроза и объединял этим понятием широкий круг страданий, зависящих от нарушения деятельности нервной системы и не сопровождающихся органической патологией каких-либо органов. На протяжении столетия врачи широко пользовались этим термином, включая в группу неврозов не только большинство нервных и психических болезней, но и некоторые соматические нарушения без стойких морфологических изменений.

Прогресс неврологии и психиатрии (связанный с относящимися к концу XIX в. исследованиями в области анатомии, гистологии, физиологии нервной системы), развитие учения о вегетативной нервной системе, биологических основах высшей нервной деятельности, а также успехи общей медицины привели к значительному совершенствованию клинической диагностики. Это, в свою очередь, послужило причиной исключения из группы неврозов большинства соматических, нервных и

[1] Понятие "невроз" в тексте настоящего раздела сохраняется в целях облегчения идентификации расстройств, которые некоторыми специалистами традиционно рассматриваются в рамках неврозов.

психических заболеваний, в том числе стертых, начальных и малопрогредиентных форм.

Термин "невроз" стали связывать с представлением о функциональной природе страдания, а благодаря работам L.Strumpel (1878), G.Westphal (1880), J.Charcot (1888), P.Janet (1903), P.Dubois (1909) и других исследователей утвердилось мнение о психогенной обусловленности этого заболевания.

Многие видные представители отечественной и зарубежной психиатрии [Юдин Т.И., 1935; Попов Е.А., 1954; Bumke O., 1928; Weitbrecht H., 1963, и др.] еще задолго до подходов, положенных в основу современных систематик, не считали неврозы самостоятельным заболеванием. Т.И.Юдин (1935), например, определял невроз как понятие, отражающее лишь фазу и выраженность нарушений психической деятельности.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

G.Garey, I.Gottesman, E.Robins (1977), сопоставившие результаты исследований в США и ряде западноевропейских стран, указывают на большие расхождения в статистике неврозов. По данным этих авторов, показатели распространенности неврозов составляют от 2 до 76 на 1000 населения для мужчин и от 4 до 167 на 1000 населения для женщин. По данным же Z.Falicki (1975), K.Hock, K.Konig (1979), у 10—20 % населения обнаруживаются те или иные невротические нарушения. В структуре пограничной психической патологии невротические расстройства составляют, по данным разных авторов, от 12,9 до 69,9 % [Александровский Ю.А., 1993]. В структуре общей психической заболеваемости неврозы составляют от 20 до 30 % [Винкшна Н.А., 1974; Ушаков Г.К., 1979], хотя в некоторых работах [Ревенок А.Д., 1974] приводятся более низкие цифры (15 %).

Число лиц с невротическими расстройствами в последние десятилетия значительно увеличилось. Как показал анализ динамики, показатель болезненности при пограничных психических расстройствах, зарегистрированных в Российской Федерации в 1991 — 1995 гг., при неврозах вырос на 14,9 % и достиг в 1995 г. 321,9 на 100 000 населения. Аналогична динамика заболеваемости. Показатель заболеваемости неврозами вырос на 26,9 % и достиг в 1995 г. 74,2 впервые заболевших на 100 000 населения [Александровский Ю.А. и др., 1997].

КЛАССИФИКАЦИЯ НЕВРОТИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

Существует несколько подходов к классификации неврозов. Известна систематика, отражающая характер психогении (невроз ожидания, страха, ятрогенный невроз, экзаменационный невроз, невроз лишения, неудачи и др.). Однако такое разделение невротических реакций не учитывает ни тяжести состояния, ни особенностей клинической картины и имеет произвольное число рубрик, так как в связи с огромным разнообразием психических воздействий и травмирующих ситуаций число вариантов практически неограниченно.

В некоторых исследованиях систематика неврозов основывается на предположении о патогенетической зависимости клинической картины от возраста, в котором происходит манифестация заболевания, — неврозы детского возраста, школьный невроз, пресенильная ипохондрия, инволюционная истерия, инволюционный и климактерический неврозы и др. Для нев-

розов детского возраста характерно преобладание страхов, соматовегетативных (энурез, привычная рвота) и двигательных расстройств (логоневроз, тики, истерические параличи). Чем младше ребенок, тем однообразнее невротическая картина [Сухарева Г.Е., 1955]. Для невротических состояний инволюционного возраста [Гиляровский В.А., 1973] характерно преобладание тревожно-депрессивной, истероипохондрической и астенической симптоматики. Однако "возрастная" систематика неврозов не включает каких-либо специфичных для детей или пожилых людей невротических психогенных реакций. Такой подход отражает лишь возрастную модификацию общих для всех периодов жизни невротических проявлений.

Начиная с 30-х годов XX в. широкое распространение получила типологическая дифференциация невротических реакций по их длительности — на кратковременные и затяжные. Кратковременные (ситуационные — по П.Б.Ганнушкину, 1933; невротические — по Г.К.Ушакову, 1987; психореактивные — по D.Langen, 1969) реакции непродолжительны, их проявления быстро редуцируются и восстанавливается предшествовавшее реакции психическое состояние, хотя невротические реакции могут повторяться. В некоторых исследованиях затяжные невротические реакции определяются как ситуационные развития [Jaspers K., 1923], развития с выявлением обсессий [Ганнушкин П.Б., 1933], невротические развития [Лакосина Н.Д., Трунова М.М., 1994; Langen D., 1969], конфликтные развития [Binder H., 1967]. П.Б.Ганнушкин указывал, что принципиальной разницы между реакциями и развитиями нет, так как развитие в действительности слагается из ряда реакций, постепенно фиксирующих соответствующие клинические явления.

Г.К.Ушаков (1987) выделяет преходящие и пролонгированные развития, представляющие собой два последовательных этапа в утяжелении невротических проявлений. Преходящие развития, по Г.К.Ушакову, — это неврозы, при которых еще возможна редукция симптоматики. Такая динамика наиболее типична для неврозов. Пролонгированные развития — состояния необратимые, приводящие к выраженной дисгармонии личности или неврозу характера [Schultz I.H., 1955].

Многие авторы идентифицируют понятие "невроз" с невротическими развитиями на том основании, что неврозам свойственны затяжное течение и частые рецидивы. Закономерности динамики затяжных невротических состояний и их исходы изучены еще недостаточно и нуждаются в уточнении. В этом отношении представляют интерес данные K.Ernst (1965), который различает следующие типы развития неврозов: *фазный* (невротические фазы, чередующиеся с бессимптомными интервалами); *волнообразный* (с неполными ремиссиями); *однородный* (динамика без четких фаз и интервалов и без смены симптоматики).

В работах последних лет наметилась тенденция к дальнейшей дифференциации типов течения невротических расстройств. Так, И.И.Сергеев (1997) при анализе динамики тревожно-фобических расстройств выделяет следующие варианты: пароксизмальный (фобические пароксизмы длительностью от нескольких минут до нескольких часов), рецидивирующий (повторные приступы фобий продолжительностью от нескольких недель до полугода), непрерывно-приступообразный (длительное существование фобий с периодическими приступообразными обострениями симптоматики), непрерывно-поступательный (наличие длительного расстройства с постепенным усложнением симптоматики), стационарный (многолетнее существование фобий в почти неизменном виде).

На современном уровне знаний широкое распространение получила синдромальная классификация неврозов, которая нашла отражение в МКБ-10. В этой классификации расстройства, рассматривавшиеся ранее в рамках неврозов, расположены главным образом в рубриках F40 — F42 (паническое расстройство, агорафобия, социальная фобия; специфические, изолированные фобии; генерализованное тревожное расстройство, навязчивые мысли, компульсивные действия, деперсонализационно-дереализационный синдром и др.), но представлены также в разделах F44 — диссоциативные (конверсионные) расстройства, F45.2 — нозофобии и F48 — неврастения[1]. Однако дифференциация невротических синдромов сопряжена с некоторыми трудностями, среди которых — высокий уровень коморбидности, наблюдающейся в ряду тревожно-фобических и обсессивно-компульсивных расстройств. Так, при обсессивно-компульсивных расстройствах наблюдается коморбидность с фобиями почти в половине случаев (46,5 %), а также с паническими атаками (13,8 %) [Angst J., 1993]. Более чем у 50 % лиц, страдающих социальными фобиями, отмечается еще одно тревожное расстройство (агорафобия, простая фобия) [Lepine J.P., Pelissolo A., 1996]. Признаки навязчивости обычно свойственны большинству невротических проявлений: тревожным опасениям, неопределенным страхам, предчувствиям, отдельным фобиям. Круг этих нарушений достаточно широк. Так, по данным E.Hollander и соавт. (1997), болезненные проявления, составляющие спектр обсессивно-компульсивных расстройств, включают соматизированные, ипохондрические, диссоциативные, деперсонализационные нарушения, личностные расстройства, расстройства, связанные со злоупотреблением алкоголем и психоактивными веществами, нервную анорексию, булимию и др.

При большинстве невротических состояний весьма велика возможность возникновения аффективных расстройств; так, для панических атак вероятность сочетания с депрессиями колеблется в пределах 30—70 % [Noyes R., 1992]. На определенных этапах затяжных невротических реакций в их клинической картине могут преобладать аффективные расстройства. В некоторых случаях депрессии предшествуют дебюту тревожно-фобических и обсессивно-компульсивных расстройств [Лакосина Н.Д., 1994].

В настоящем разделе используется следующая систематика невротических расстройств: тревожно-фобические (включая обсессивно-компульсивные) расстройства; истерические (преимущественно конверсионные) расстройства; неврастения. Такое деление невротических синдромов основано на современных подходах, но учитывает и традиционные для отечественной психиатрии классификации. В рамках последних выделяются наиболее стойкие психопатологические образования, надолго определяющие картину невротических расстройств — невроз навязчивостей (включающий симптомокомплексы тревожно-фобического ряда), истерический невроз, неврастения [Кербиков О.В., Случевский И.Ф., 1957; Коркина М.В., 1968; Жариков Н.М., Урсова Л.Г., Хритинин Д.Ф., 1989; Гулямов М.Г., 1993; Лакосина Н.Д., Трунова М.М., 1994].

[1] В настоящем разделе не рассматриваются явления деперсонализации, так как стойкие деперсонализационные синдромы невротической природы почти не встречаются. Деперсонализационные расстройства более характерны для вялотекущей шизофрении, аффективных и органических заболеваний.

КЛИНИЧЕСКИЕ ТИПЫ НЕВРОТИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

ТРЕВОЖНО-ФОБИЧЕСКИЕ И ОБСЕССИВНО-КОМПУЛЬСИВНЫЕ РАССТРОЙСТВА

Проблема фобий и навязчивостей привлекала внимание клиницистов еще в донозологический период психиатрии. Навязчивый страх смерти был описан в начале XVII в. [Burton E., 1621]. Упоминания о навязчивостях встречаются в трудах Ph.Pinel (1829). И.Балинский предложил термин "навязчивые представления", укоренившийся в русской психиатрической литературе. В 1871 г. C.Westphal ввел термин "агорафобия", обозначавший страх пребывания в общественных местах. Однако лишь на стыке XIX—XX вв. (1895—1903) благодаря исследованиям учеников J.Charcot — Z.Freud и P.Janet, исходивших из разных теоретических установок, были предприняты попытки объединения тревожно-фобических расстройств в самостоятельное заболевание — тревожный невроз (Z.Freud), психастению (P.Janet)[1]. Несколько позднее P.Janet (1911) объединил агорафобию, клаустрофобию, транспортные фобии термином "фобии положения". Автором было выдвинуто представление о бинарной структуре фобий, включающей наряду со страхом определенных ситуаций симптомокомплексы, отражающие реакцию больного на этот феномен.

Концепция P.Janet послужила базой некоторых современных систематик обсессивно-фобических расстройств. В частности, А.Б.Смулевич, Е.В.Колюцкая, С.В.Иванов (1998) выделяют два типа обсессий. Первый тип — обсессии с реакцией избегания (система мер-ритуалов, предотвращающих возможные контакты с предметом фобий) соотносятся с событиями, которые могут произойти в будущем (тревога "вперед" — агорафобия, страх возможности проникновения в организм чужеродных предметов, появления тяжелого заболевания). Второй тип — обсессии с реакцией повторного контроля (перепроверка совершенных действий, повторное мытье рук) представлены сомнениями в реальности уже произошедших событий (тревога "назад" — помешательство сомнений, мизофобия — сомнения в чистоте тела, одежды, страх наличия неизлечимого недуга).

В соответствии с МКБ-10 психопатологические проявления расстройств тревожного ряда включают следующие симптомокомплексы: паническое расстройство без агорафобии, паническое расстройство с агорафобией, ипохондрические фобии[2], социальные и изолированные фобии, обсессивно-компульсивное расстройство.

Тревожно-фобические расстройства — одна из наиболее распространенных форм психической патологии.

Распространенность. По данным R.Noyes и соавт. (1980), тревожно-фобические расстройства встречаются в 5 % случаев. При этом большинство пациентов наблюдаются в общемедицинской сети, где показатель их распространенности достигает 11,9% [Sherbourne C.D. et al., 1996].

Клинические проявления. Среди психопатологических проявлений тревожно-фобических расстройств в первую очередь необходимо рассмотреть панические атаки, агорафобию и ипохондрические фобии, так как в динамике именно этих симптомокомплексов обнаруживаются наибольшие коморбидные связи.

П а н и ч е с к и е   а т а к и — неожиданно возникающий и быстро, в течение нескольких минут, нарастающий симптомокомплекс вегетативных расстройств (вегетативный криз — сердцебиение, стеснение в груди, ощущение удушья, нехватки воздуха, потливость, головокружение), сочетающийся

[1] В настоящее время термин P.Janet "психастения" употребляется в основном для обозначения одного из типов конституциональных психопатий.

[2] В МКБ-10 относятся к ипохондрическим расстройствам (F45.2).

с ощущением надвигающейся смерти, страхом потери сознания либо потери контроля над собой, сумасшествия. Продолжительность манифестных панических атак варьирует в широких пределах, хотя обычно не превышает 20—30 мин.

Агорафобия вопреки первоначальному смыслу термина [Westphal C, 1871] включает не только страх открытых пространств, но и целый ряд сходных фобий (клаустрофобия, фобия транспорта, толпы и др.), определявшихся P.Janet (1918) как фобии положения (автор объединяет этим понятием агора-, клаустрофобию и транспортные фобии). Агорафобия, как правило, манифестирует в связи (или вслед) с паническими атаками и по существу представляет собой боязнь оказаться в ситуации, чреватой опасностью возникновения панического приступа. В качестве типичных ситуаций, провоцирующих возникновение агорафобий, становятся поездка в метро, пребывание в магазине, среди большого скопления людей и т.п.

Ипохондрические фобии (нозофобии) — навязчивый страх какого-либо тяжелого заболевания. Чаще всего наблюдаются кардио-, канцеро- и инсультофобии, а также сифило- и СПИДофобии. На высоте тревоги (фобические раптусы) больные иногда утрачивают критическое отношение к своему состоянию — обращаются к врачам соответствующего профиля, требуют обследования.

Центральное место в ряду тревожно-фобических расстройств занимает паническое расстройство (эпизодическая пароксизмальная тревога). Паническое расстройство чаще всего определяет дебют заболевания. При этом может быть выделено три варианта динамики психопатологических расстройств тревожного ряда, манифестирующих паническими атаками.

При первом варианте тревожно-фобических расстройств, относительно редко встречающемся (6,7 % от числа всех больных), их клиническая картина бывает представлена только приступами паники. Панические атаки проявляются в виде изолированного симптомокомплекса с гармоническим сочетанием признаков когнитивной и соматической тревоги (гипертипические панические атаки) при минимуме коморбидных связей и не сопровождаются формированием стойких психических расстройств. Клиническая картина приступов паники расширяется лишь за счет преходящих ипохондрических фобий и явлений агорафобии, носящих вторичный характер. По миновании острого периода и редукции панических приступов происходит и обратное развитие сопутствующих психопатологических расстройств.

В рамках второго варианта (33,3 % от числа всех больных с тревожно-фобическими расстройствами) тревожные расстройства включают панические атаки и стойкую агорафобию. Панические атаки в этих случаях развиваются по типу экзистенциального криза. Их отличительные особенности — отсутствие предшествующих психопатологических расстройств (спонтанные панические атаки, по M.Kyrios, 1997); преобладание когнитивной тревоги с ощущением внезапной, развивающейся среди полного здоровья, угрожающей жизни телесной катастрофы (при минимальной выраженности вегетативных расстройств); быстрое присоединение агорафобии.

Панические атаки возникают внезапно, без каких-либо предвестников, характеризуются витальным страхом, генерализованной тревогой и бы-

[1] Генерализованное тревожное расстройство с беспредметной, не фиксированной на каких-либо конкретных ситуациях тревогой, внутренним напряжением, нервозностью, дурным предчувствием, опасениями и телесным дикомфортом выделяется в МКБ-10 в отдельную рубрику (F.41.1).

стрым (иногда уже после первого приступа) формированием фобофобий и избегающего поведения. По мере обратного развития приступов паники полной редукции психопатологических расстройств не происходит. На первый план в клинической картине выступают явления агорафобии, которая не только не редуцируется, но приобретает стойкий и независимый от панических атак характер. Указанные особенности динамики тревожно-фобических расстройств (стойкость агорафобии и ее независимость от других проявлений) тесно связаны с коморбидными психическими расстройствами, среди которых доминируют ипохондрические феномены.

Необходимо подчеркнуть, что в этих случаях речь идет не о связи с опасностью мнимой болезни (невротическая ипохондрия), не о разработке способов лечения и методов оздоровления (ипохондрия здоровья), а об особом варианте сверхценной ипохондрии. Доминирующей идеей, которой подчинен весь образ жизни пациентов, здесь становится ликвидация условий возникновения болезненных проявлений, т.е. панических атак. Меры по предотвращению панических атак предпринимаются с момента появления страха повторного приступа и, постепенно усложняясь, трансформируются в сложную ипохондрическую систему. Разрабатывается комплекс охранительных и приспособительных мер, включающий смену работы (вплоть до увольнения), переезд в "экологически чистый" район и пр. Сформировавшиеся ипохондрические установки (щадящий образ жизни, ограничение контактов, избегание определенных форм активности, в том числе профессиональной) поддерживают и усугубляют такие проявления фобического ряда, как страх передвижения на транспорте, страх толпы, пребывания в общественных местах. Соответственно агорафобия не только не редуцируется, но приобретает персистирующий характер.

К третьему варианту (60 % от общего числа больных) относятся тревожно-фобические расстройства с паническими атаками, развивающимися по типу вегетативного криза (синдром Da Costa) и завершающимися ипохондрическими фобиями. Отличительные особенности панических атак: продолжительный продромальный этап — субклинические проявления тревоги, сочетающиеся с алгиями и конверсионной симптоматикой; психогенная провокация приступов (в 50 % случаев провоцированные — "аттрибутивные панические атаки", по M.Kyrios, 1997); преобладание соматической тревоги с доминированием симптоматики со стороны кардиоваскулярной и дыхательной систем без витального страха ("алекситимическая паника", по M.Kushner, B.Beitman, 1990); расширение картины за счет ипохондрических фобий при минимальной выраженности фобического избегания и агорафобии.

По миновании развернутых приступов паники (острый период) полной редукции психопатологических расстройств тревожного ряда, как и при втором варианте динамики тревожно-фобических расстройств, не происходит. На первый план выдвигаются ипохондрические фобии (кардио-, инсульто-, танатофобия), определяющие клиническую картину на протяжении месяцев и даже лет. Необходимо подчеркнуть, что формирование таких персистирующих страхов тесно связано с нарастающими с момента манифестации панических атак явлениями ипохондрии — обостренной интроспекцией и постоянной ипохондрической озабоченностью своим здоровьем (невротическая ипохондрия). При наличии ипохондрической сенсибилизации поводом для обострения страхов и тревожных опасений могут стать даже незначительные отклонения в деятельности организма — вегетативные,

алгические и конверсионные проявления, которые в обычных условиях прошли бы незамеченными.

Актуализация ипохондрических фобий происходит как в связи с психогенными (ятрогения) и соматогенными (интеркуррентные заболевания) провокациями, так и спонтанно и, как правило, сопровождается частыми посещениями врачей и возобновлением приема лекарств (ипохондрический невроз).

Социальные фобии [Marks J.M., 1966] — страх оказаться в центре внимания, сопровождающийся опасениями негативной оценки окружающими и избеганием общественных ситуаций. Данные о распространенности социальных фобий в населении варьируют от 3—5 % [Каплан Г.И., Сэдок Б.Дж., 1994] до 13,3 % [Magee R.Jr. et al., 1996]. В поле зрения психиатров эти больные попадают сравнительно редко. По данным E.Weiller и соавт. (1996), только 5 % пациентов с "неосложненными" социальными фобиями пользуются специализированной помощью. Среди не охваченных лечебными мероприятиями преобладают лица с подпороговыми социальными фобиями [Katsching H., 1996], не влияющими существенно на повседневную активность. Чаще всего страдающие этим расстройством при обращении к врачу акцентируют внимание на коморбидных (преимущественно аффективных) психопатологических симптомокомплексах. Социальные фобии обычно манифестируют в пубертатном и юношеском возрасте. Нередко появление фобий совпадает с неблагоприятными психогенными или социальными воздействиями. При этом в качестве провоцирующих выступают лишь особые ситуации (ответ у доски, сдача экзаменов — школьные фобии, появление на сцене) или контакт с определенной группой лиц (учителя, воспитатели, представители противоположного пола). Общение в кругу семьи и с близкими знакомыми, как правило, страха не вызывает. Социальные фобии могут возникать транзиторно или иметь тенденцию к хроническому развитию. Пациенты, страдающие социальными фобиями, чаще, чем здоровые, живут одиноко, имеют более низкий уровень образования.

Социальные фобии отличаются высоким уровнем коморбидности с другими психическими расстройствами (в 70 % случаев, по P.Tyrer, 1996). В большинстве случаев наблюдается их сочетание с проявлениями тревожно-фобического ряда (простые фобии, агорафобия, паническое расстройство), аффективной патологией, алкоголизмом, лекоманией, расстройствами пищевого поведения. Коморбидные сочетания любого другого психического расстройства и социальной фобии ухудшают прогноз заболевания и увеличивают риск суицидальных попыток.

Выделяется две группы состояний — изолированные и генерализованные социофобии [Katschnig H., 1996]. К первой из них относятся монофобии, сопровождающиеся относительными ограничениями в сфере профессиональной либо общественной активности (страх публичных выступлений, общение с вышестоящими лицами, совершение рабочих операций в присутствии других, приема пищи в общественных местах). По существу изолированные социальные фобии представляют собой страх невыполнения на людях привычных действий, связанных с тревожными ожиданиями неудачи (невроз ожидания по E.Kraepelin, 1915), и как следствие — избегание конкретных жизненных ситуаций. При этом затруднений в общении вне таких ключевых ситуаций не возникает. К этой группе фобий относится эрейтофобия [Casper G.L., 1846] — боязнь покраснеть, проявить неловкость или замешательство в обществе. Эрейтофобия может сопровождаться опа-

сениями, что окружающие заметят изменение цвета лица. Соответственно на людях появляются застенчивость, смущение, сопровождающиеся внутренней скованностью, напряжением мышц, дрожью, сердцебиением, потливостью, сухостью во рту. Генерализованная социальная фобия — более сложный психопатологический феномен, включающий наряду с фобиями идеи малоценности и сенситивные идеи отношения. Расстройства этой группы чаще всего выступают в рамках синдрома скоптофобии [Иванов С.В., 1994; Dosuzkov F.N., 1963]. Скоптофобия (греч. scopto — шутить, насмехаться; phobos — страх) — боязнь казаться смешным, обнаружить на людях признаки мнимой ущербности. В этих случаях на первом плане бывает аффект стыда, не соответствующий реальности, но определяющий поведение (избегание общения, контактов с людьми). С боязнью осрамиться могут быть связаны представления о неприязненной оценке людьми "изъяна", приписываемого себе больным, и соответствующие интерпретации поведения окружающих (пренебрежительные улыбки, насмешки и т.д.).

Специфические (изолированные) фобии — фобии, ограниченные строго определенной ситуацией — страх высоты, тошноты, грозы, домашних животных, лечения у зубного врача. Поскольку соприкосновение с предметами страха сопровождается интенсивной тревогой, в этих случаях характерно стремление к их избеганию.

Обсессивно-компульсивные расстройства[1], как и тревожно-фобические, достаточно широко распространены в населении.

Распространенность их в населении определяется показателем 1,5—1,6 % [Nestadt G., Samuels J.F. et al., 1994; Black D.W., 1996] (имеются в виду страдающие этим расстройством в течение последнего месяца или 6 мес соответственно) или 2—3 % (если учитываются страдающие в течение жизни) [Black D.W., 1996]. Больные обсессивно-компульсивными расстройствами составляют 1 % от всех больных, получающих лечение в психиатрических учреждениях [Каплан Г.И., Сэдок Б.Дж., 1994]. Такие пациенты чаще всего наблюдаются в ПНД либо в психиатрических больницах. Доля их в кабинетах неврозов общей поликлиники сравнительно невысока [Смулевич А.Б., Ротштейн В.Г. и др., 1998].

Клинические проявления. Начало заболевания приходится на подростковый и ранний зрелый возраст. Манифестация клинически очерченных проявлений обсессивно-компульсивных расстройств приходится на возрастной интервал 10 лет — 24 года [Rasmussen S., Eisen J.L., 1991].

Навязчивости выражаются в виде обсессивных мыслей и компульсивных действий, воспринимаемых больным как нечто психологически ему чуждое, абсурдное и иррациональное. *Обсессивные мысли* — тягостные, возникающие помимо воли идеи, образы или влечения, которые в стереотипной форме вновь и вновь приходят на ум больному и которым он пытается противостоять. *Компульсивные действия* — повторяющиеся стереотипные поступки, иногда приобретающие характер защитных ритуалов. Последние имеют целью предотвращение каких-либо объективно маловероятных событий, опасных для больного или его близких. Несмотря на пестроту клинических проявлений, в ряду обсессивно-компульсивных расстройств выделяются очерченные симптомокомплексы и среди них навязчивые сомнения, контрастные навязчивости, навязчивый страх загрязнения (заражения).

При преобладании симптомокомплекса навязчивых сомнений

[1] Obsessio, compulsio (лат.) — навязчивость.

больных преследуют неотвязные мысли о правильности совершенных действий или принятых решений. Содержание сомнений различно: навязчивые бытовые опасения (заперта ли дверь, достаточно ли плотно закрыты окна или водопроводные краны, выключены ли газ, электричество), сомнения, связанные со служебной деятельностью (не перепутаны ли адреса на деловых бумагах, не указаны ли неточные цифры, правильно ли сформулированы или исполнены распоряжения). Больными используются различные стратегии для сокращения времени перепроверок. В связи с этим часто развиваются ритуалы счета, система "хороших" и "плохих" чисел. В качестве ритуала может выступать феномен внезапных интроспективных ощущений. Компульсии в этих случаях прекращаются лишь после восстановления внутреннего ощущения завершенности полноты двигательного акта. Такое ощущение возникает чаще внезапно, как озарение по типу обретения как бы утраченного ранее телесного самоощущения.

Редко на высоте развития болезни навязчивости достигают уровня "мании сомнений" — folie du doute [Legrand du Saulle, 1875]. Состояние пациентов определяется наличием генерализованных тревожных сомнений, относящихся к завершенности любого идеаторного или моторного акта, сопровождается полным погружением в "проверочные" ритуалы.

Контрастные навязчивости ("агрессивные обсессии", по S.Rasmussen, J.L.Eisen, 1991) — хульные, кощунственные мысли, страх причинения вреда себе и окружающим. Психопатологические образования этой группы относятся преимущественно к образным навязчивостям с ярко выраженной аффективной насыщенностью и овладевающими представлениями [Снежневский А.В., 1983; Jaspers K., 1923]. Их отличают чувство чуждости, абсолютная немотивированность содержания, а также тесное сочетание с навязчивыми влечениями и действиями, представляющими собой сложную систему защитных ритуалов и магических действий.

Больные с контрастными навязчивостями жалуются на непреодолимое стремление добавить к только что услышанным репликам определенные окончания, придающие сказанному неприятный или угрожающий смысл, повторять за окружающими, но уже с оттенком иронии или злобы фразы религиозного содержания, выкрикивать циничные, противоречащие собственным установкам и общепринятой морали слова; могут испытывать страх потери контроля над собой и возможного совершения опасных или нелепых действий, аутоагрессии, нанесения увечья собственным детям. В последних случаях навязчивости нередко сочетаются с фобиями предметов (страх острых предметов — ножей, вилок, топоров и др.). К группе контрастных частично относятся и навязчивости сексуального содержания (навязчивости по типу запретных представлений о перверзных сексуальных актах, объектом которых становятся дети, представители того же пола, животные).

Навязчивые идеи загрязнения (мизофобия). К этой группе обсессий относится не только страх загрязнения (землей, пылью, мочой, калом и другими нечистотами), но и фобии проникновения в организм вредных и ядовитых веществ (асбест, токсические отходы), мелких предметов (осколки стекла, иглы, специфические виды пыли), микроорганизмов, т.е. фобии экстракорпоральной угрозы [Андрющенко А.В., 1994; Ефремова М.Д., 1998]. В ряде случаев страх загрязнения может носить ограниченный характер, оставаться в течение многих лет на субклиническом уровне, проявляясь лишь в некоторых особенностях личной гигиены (частая смена белья, многократное мытье рук) или в порядке ведения домашнего хозяйства (тщательная обработка продуктов питания, ежедневное мытье полов, "табу"

на домашних животных). Такого рода монофобии существенно не влияют на качество жизни и оцениваются окружающими как привычки (утрированная чистоплотность, чрезмерная брезгливость).

Клинически завершенные варианты мизофобии относятся к группе тяжелых навязчивостей, при которых нередко обнаруживается склонность к усложнению и даже генерализации [Завидовская Г.И., 1971]. На первый план в клинической картине в этих случаях выступают постепенно усложняющиеся защитные ритуалы: избегание источников загрязнения, прикосновения к "нечистым" предметам, обработка вещей, на которые могла попасть грязь, определенная последовательность в использовании моющих средств и полотенец, позволяющая сохранить "стерильность" в ванной комнате. Пребывание за пределами квартиры также обставляется серией защитных мероприятий: выход на улицу в специальной, максимально закрывающей тело одежде, специальная обработка носильных вещей по возвращении домой. На поздних этапах заболевания пациенты, избегая соприкосновения с грязью или какими-либо вредными веществами, не только не выходят на улицу, но не покидают даже пределы собственной комнаты. Во избежание опасных в плане загрязнения контактов и соприкосновений пациенты не подпускают к себе даже ближайших родственников.

К мизофобии примыкает также страх заражения какой-либо болезнью, который не относится к категориям ипохондрических фобий, поскольку не определяется опасениями наличия того или иного заболевания. На первом плане — страх угрозы извне — боязнь проникновения в организм болезнетворных бактерий. Боязнь заражения в этих случаях возникает подчас необычным путем: например, вследствие мимолетного соприкосновения со старыми, когда-то принадлежавшими больному человеку вещами или его письмами. Иногда для возникновения таких опасений достаточно одного взгляда на человека с каким-либо физическим уродством или похожего на жителя той местности, где расположен эндемический очаг болезни.

Навязчивые действия сравнительно редко выступают в изолированном виде, не сочетаясь с вербальными обсессиями. Особое место в этом отношении занимают навязчивые действия в виде изолированных, моносимптомных двигательных расстройств. Среди них преобладают тики, особенно часто в детском возрасте. Тики в отличие от органически обусловленных непроизвольных движений представляют собой гораздо более сложные двигательные акты, потерявшие свой первоначальный смысл. Как писал J.M.Charcot (цит. по P.Janet, 1911), тики иногда производят впечатление утрированных физиологических движений. Это своего рода карикатура на определенные двигательные акты, естественные жесты. Больные, страдающие тиками, могут трясти головой (словно проверяя, хорошо ли сидит шляпа), производить движения рукой (как бы отбрасывая мешающие волосы), моргать глазами (будто избавляясь от соринки). Наряду с навязчивыми тиками нередко наблюдаются патологические привычные действия (покусывание губ, скрежетание зубами, сплевывание и т.п.), отличающиеся от собственно навязчивых действий отсутствием субъективно тягостного чувства неотвязности и переживания их как чуждых, болезненных.

Невротические состояния, характеризующиеся только навязчивыми тиками, обычно имеют благоприятный прогноз. Появляясь чаще всего в дошкольном и младшем школьном возрасте, тики обычно затухают к концу пубертатного периода. Однако такие расстройства могут оказаться и более стойкими, сохраняться на протяжении многих лет и лишь частично видоизменяться по проявлениям. Быстрое усложнение клинической картины в

результате присоединения к длительно существовавшим изолированным тикам других двигательных навязчивостей, фобий и обсессий требует исключения вялотекущей шизофрении.

Диагностические трудности могут также представлять состояния с преобладанием генерализованных тиков, известные под названием болезни тиков, или болезни Жиля де ля Туретта. Тики в таких случаях локализуются в области лица, шеи, верхних и нижних конечностей и сопровождаются фимасами, открыванием рта, высовыванием языка, интенсивной жестикуляцией. Исключить обсессивно-компульсивные расстройства в этих случаях помогают фубость двигательных расстройств и более сложные по структуре и более тяжелые психические нарушения (копролалия, эхолалия, эхопраксия, импульсивные акты, психопатическое поведение с демонстративностью и афессивностью) [Шанько Г.Г., 1979].

Течение тревожно-фобических расстройств. Переходя к закономерностям динамики тревожно-фобических расстройств, в качестве наиболее характерной тенденции необходимо указать хронификацию. Случаи эпизодической манифестации и выздоровления встречаются значительно реже [Angst J., 1994]. Однако у многих, особенно при сохраняющейся мономорфности проявлений (агорафобия, навязчивый счет, ритуальное мытье рук), возможна длительная стабилизация. В этих случаях отмечаются постепенная (обычно во второй половине жизни) редукция психопатологической симптоматики и социальная реадаптация. Эти пациенты приспосабливаются к повседневной жизни лучше, чем при других навязчивых состояниях. Например, больные, испытывающие страх поездок на определенных видах транспорта или публичных выступлений, не чувствуют себя ущербными и работают наряду со здоровыми. При субклинических формах проявления обсессивные расстройства, как правило, протекают благоприятно на амбулаторном уровне. Обратное развитие симптоматики происходит через 1 год — 5 лет с момента установления диагноза [Godwin D.W. et al., 1969].

Более тяжелые и сложные обсессивно-фобические расстройства, такие, как фобии заражения, зафязнения, острых предметов, контрастные представления, многочисленные ритуалы, напротив, могут стать стойкими, резистентными к лечению психопатологическими образованиями либо обнаружить тенденцию к рецидивированию с сохраняющимися (даже несмотря на активную терапию) резидуальными расстройствами. Дальнейшая динамика этих состояний свидетельствует о постепенной систематизации навязчивостей и усложнении клинической картины болезни в целом. Как показали работы Н.И.Озерецковского (1950), в ряде таких случаев, особенно при склонности к логической переработке навязчивостей, нарастании ритуальных образований, ригидности, амбивалентности, однообразии эмоциональных проявлений, нельзя исключить развитие вялотекущего шизофренического процесса. Такая же диагностическая альтернатива возникает при хроническом течении тревожных состояний, характеризующихся затяжными паническими атаками и панагорафобией [Колюцкая Е.В., Гушанский И.Э., 1998]. Затяжные обсессивные состояния сложной структуры необходимо отфаничивать от приступов шубообразной шизофрении [Завидовская Г.И., 1971]. В отличие от невротических навязчивых состояний они обычно сопровождаются резко нарастающей тревогой, значительным расширением и систематизацией круга навязчивых ассоциаций, приобретающих характер навязчивостей "особого значения" (Geltungszwang, по K.Jaspers): ранее индифферентные предметы, события, случайные замечания окружающих напоминают больным о содержании фобий, контрастных и хульных мыслях и

приобретают тем самым в их представлении особое, угрожающее значение. Если в клинической картине преобладают приступообразно возникающие навязчивые состояния типа гомицидных[1] влечений, то их необходимо дифференцировать от психических эквивалентов эпилепсии.

ИСТЕРИЧЕСКИЕ (ПРЕИМУЩЕСТВЕННО КОНВЕРСИОННЫЕ) РАССТРОЙСТВА

Термин "истерия" употреблялся еще в Древней Греции. Природу истерических проявлений в то время связывали с сексуальными нарушениями[2]. В последующем доминирующее значение эротических конфликтов для возникновения истерии подчеркивали преимущественно Z.Freud и его последователи. В соответствии с концепцией Z.Freud в патогенезе истерии основная роль принадлежит двум факторам — сексуальным комплексам, сформировавшимся в прегенитальных фазах сексуального развития, и психическим травмам периода раннего детства, подвергшимся вытеснению в бессознательное. Развитие учения об истерии, разработка ее клинических проблем тесно связаны с именами Th.Sydenham (1688), J.M.Charcot (1888), P.Janet (1892), E.Kretschmer (1924).

Чаще всего стойкие и длительные истерические реакции возникают при соответствующем предрасположении. Однако это наблюдается не только у аномальных личностей истерического склада (см. главу 2 в этом разделе). Истероневротическая симптоматика может формироваться и при иной характерологической структуре, например у шизоидов, нарциссов, лиц из круга возбудимых и др.

Как правило, к истерическим реакциям склонны лица с признаками психического инфантилизма: с несамостоятельностью суждений, внушаемостью, эгоцентризмом, эмоциональной незрелостью, аффективной лабильностью, легкой возбудимостью, впечатлительностью. Кроме того, к развитию истероневротических расстройств предрасполагает неустойчивость вегетативной системы, во многом облегчающая эмоциональные стрессовые воздействия на "область телесных процессов" [Kraepelin E., 1915], обусловливающая неадекватные психогенному раздражителю бурные соматические реакции.

Распространенность. Субклинические истерические проявления наблюдаются на протяжении жизни у $^{1}/_{3}$ лиц в общем населении. От 5 до 15 % всех психиатрических консультаций в больнице общего типа проводится по поводу истерических расстройств [Kaplan H.J., Sadock B.J., Grebb J.A., 1994].

Истерические невротические расстройства, так же как и истерические реактивные психозы, наблюдаются у женщин в 2 раза чаще, чем у мужчин. Истерические стигмы могут сочетаться с другими невротическими проявлениями — тревожно-фобическими, обсессивно-компульсивными, ипохондрически-сенестопатическими, а также с аффективными расстройствами.

Клинические проявления истерии наблюдаются преимущественно в виде неврологических и соматических симптомов, относящихся к категории конверсионных[3]. Конверсия в зарубежной психиатрической литературе в пос-

[1] Гомицидомания — навязчивое влечение совершить убийство, сопровождающееся страхом его осуществления.

[2] Термин "истерия" (от греч. hystera — матка) отражал представления о причине болезни как о "бешенстве матки".

леднее время объединяется с диссоциацией, что нашло отражение и в МКБ-10. В соответствии с психологической интерпретацией P.Janet (1911) диссоциация означает отщепление психических комплексов, приобретающих на время автономию и управляющих психическими процессами в отрыве от целостности психической жизни. К истерическим расстройствам диссоциативного типа принято относить истерический сомнамбулизм, амнезии, фуги, ступор, сумеречные состояния, псевдодеменцию и др. Истерические расстройства диссоциативного типа редко наблюдаются в структуре невротических расстройств (их описание см. в разделе VI, глава "Реактивные психозы").

Среди характерных свойств манифестации чувственно-двигательных симптомов истерии выделяются демонстративность, чрезмерность, экспрессивность, интенсивность проявлений; особая динамичность — изменчивость, подвижность, внезапность появления и исчезновения; обогащение и расширение крута симптомов под влиянием новой информации; "инструментальный" характер болезненных расстройств, выступающих в качестве орудия (инструмента) манипуляции окружающими (ослабление или даже исчезновение симптоматики в связи с разрешением трудной ситуации, экзацербация — при неудовлетворении эмоциональных потребностей) [Якубик А., 1982]. Цель манипулятивного поведения — добиться участия и помощи, привлечь внимание к своим проблемам, подчинить близких своим интересам.

В клинической картине конверсионной истерии можно выделить три основные категории симптомов — двигательные, сенсорные нарушения и расстройства вегетативных функций, имитирующие соматические и неврологические заболевания (см. раздел V "Психосоматические расстройства").

Двигательные расстройства представлены нарушениями двух видов: гиперкинезами или другими непроизвольными движениями (дрожь, вздрагивания и т.п.) и проявлениями акинезии (парезы, параличи). Гиперкинезы при истерии могут иметь разнообразные формы: тики, грубый ритмичный тремор головы и конечностей, усиливающийся при фиксации внимания, блефароспазм, глоссолабиальный спазм, хореиформные движения и подергивания, но более организованные и стереотипные, чем при неврологической хорее. В отличие от органических истерические гиперкинезы зависят от эмоционального состояния, видоизменяются по механизму подражания, сочетаются с необычными позами и другими истерическими стигмами (комок в горле, обмороки), временно исчезают или ослабляются при переключении внимания или под влиянием психотерапевтических воздействий.

Иногда в ответ на психогенное воздействие, часто незначительное (мелкая ссора, неприятное известие, резкое замечание и т.п.), возникают генерализованные судорожные движения, сопровождающиеся вегетативными проявлениями и нарушением сознания, которые формируют картину истерического припадка. Симптоматика истерического припадка разнообразна, в тяжелых случаях он сопровождается потерей сознания и падением. В отличие от эпилептических пароксизмов при истерии сознание утрачивается не полностью, больной успевает упасть таким образом, чтобы избежать серьезных повреждений (см. раздел II, глава 1 "Эпилепсия"). Истерическому

[3] Термин "конверсия" (лат. conversio — превращение, замена) заимствован из психоаналитической литературы. В клиническом понимании он обозначает особый патологический механизм, ведущий к разрешению аффекта сенсомоторными актами или, иными словами, обусловливающий трансформацию психологических конфликтов в соматоневрологические проявления.

припадку нередко предшествуют различные стигмы, обмороки и вегетативные кризы, а по миновании судорожных пароксизмов могут выявляться амавроз, стойкий гиперкинез или псевдопараличи.

Истерические парезы и параличи возникают по типу моно-, геми- и параплегий; в одних случаях они напоминают центральные спастические, в других — периферические вялые параличи. Особенно часты расстройства походки, наиболее известные под названием "астазия-абазия", заключающиеся в психогенно обусловленной невозможности стоять и ходить при отсутствии нарушений мышечного тонуса и сохранении пассивных и активных движений в положении лежа. Реже встречаются афонии, параличи языка, мышц шеи и других мышечных групп, истерические контрактуры, поражающие суставы конечностей и позвоночника. Топография истерических параличей обычно не соответствует расположению нервных стволов или локализации очага в ЦНС. Они охватывают либо всю конечность, либо ее часть, строго ограниченную суставной линией (нога до колена, стопа и т.п.). В отличие от органических при истерических параличах не обнаруживается патологических рефлексов и изменений сухожильных рефлексов, крайне редко встречаются мышечные атрофии.

Сенсорные нарушения чаще всего проявляются расстройствами чувствительности (в виде анестезии, гипо- и гиперестезии) и болевыми ощущениями в различных органах и частях тела (истерические боли). Нарушения кожной чувствительности могут иметь самое причудливое расположение и конфигурацию, однако чаще всего они локализуются в области конечностей. Топография нарушений чувствительности, так же как и двигательных расстройств, чаще всего бывает произвольной. Отсюда характерные для истериков анестезии по ампутационному типу — в виде чулок или перчаток.

В клинической картине конверсионной истерии двигательные и сенсорные расстройства редко выступают изолированно и обычно сочетаются, отличаясь большим динамизмом, разнообразием симптомов, сложностью и изменчивостью сочетаний. Например, гемипарезы обычно выступают совместно с гемианестезией, монопарезы — с ампутационной анестезией.

Течение истерических расстройств. Истероневротические психогенные реакции могут быть кратковременными, эпизодическими и исчезать спонтанно, без лечения. Возможна также длительная, на протяжении нескольких лет, фиксация истерических проявлений. После их затухания может остаться склонность к возникновению отдельных истерических стигм (парестезии, неустойчивость походки, обмороки) в ситуациях, вызывающих аффективное напряжение. Больные с функциональными истероневротическими расстройствами для исключения органической патологии нуждаются в тщательном соматическом и неврологическом обследовании.

Дифференциальная диагностика в первую очередь проводится при нарушениях двигательной сферы (истерические параличи, парезы, астазия-абазия и др.). В этих случаях вне сферы внимания врача могут оказаться начальные проявления тяжелых неврологических заболеваний (опухоли мозга, рассеянный склероз, паркинсонизм). Иногда возникают затруднения в отграничении истерических состояний от различных проявлений ипохондрии. При ипохондрии, как правило, не бывает утраты или нарушения функций тех или иных систем организма, часто сопутствующих конверсионным расстройствам. В отличие от многосимптомности проявлений и неоднозначности в манере предъявления жалоб, наблюдающихся при истерии, ипохондрические симптомокомплексы более однородны и стабильны.

Невротические состояния со стойкой конверсионной симптоматикой

необходимо дифференцировать от вялотекущей шизофрении. О процессуальной природе страдания свидетельствуют усложнение клинической картины в результате присоединения психопатологических проявлений более тяжелых регистров (явления соматопсихической деперсонализации, сенестезии, сенестопатии) и изменений личности по шизофреническому типу, а также некоторые психопатологические особенности истерических проявлений: грубость истерических стигм, отсутствие связи с ситуацией, свойственной истерии богатой модуляции аффектов, живой реакции на происходящие вокруг события.

К серьезным ошибкам может привести недооценка клинического значения проявлений истерии, трактуемых подчас в психологическом (как проявление внушения или самовнушения — питиатизм[1], J.Babinsky, 1917) или даже в бытовом (как результат аггравации или симуляции) плане.

При симуляции (в отличие от истероконверсионных расстройств, развивающихся, несмотря на мнимую выгоду, по клиническим закономерностям, а не в соответствии с желаниями пациента) имитирующие заболевание симптомы находятся под сознательным контролем и могут быть произвольно прерваны в любой момент; поведение в случаях симуляции направлено на прямой обман.

Закономерности динамики и исходы истероневротических расстройств изучены недостаточно. По данным некоторых катамнестических исследований [Ernst K., 1959; Ciompi L., 1966], чаще всего происходит постепенная редукция наиболее ярких проявлений (динамика "от жеста к симптому"). При этом наряду с исчезновением истерических проявлений и восстановлением психического здоровья рассматриваются варианты затяжного течения истерических расстройств [Семке В.Я., 1988]. В этих случаях параллельно с фиксацией конверсионной симптоматики происходит расширение клинической картины с усугублением истерохарактерологических проявлений, присоединением стойкой астении, а также ипохондрических и дистимических расстройств.

НЕВРАСТЕНИЯ

Термин "неврастения" и первое клиническое определение этого понятия принадлежат американскому врачу G.Beard (1868, 1880). Он рассматривал неврастению как состояние раздражительной слабости, связанное с истощением нервной системы. Вскоре неврастения была выделена в Германии (R.Neisser) и во Франции (J.M.Charcot). В 1899 г. в России появилось сообщение А.Я.Анфимова о возникающих преимущественно в юношеском возрасте состояниях "периодической усталости". Круг невротических нарушений, относимых к неврастении, в последующем значительно сузился. К этой группе расстройств стали в первую очередь относить состояния, в развитии которых ведущая роль отводится производственному нервному стрессу, обусловленному триадой факторов: объем подлежащей усвоению значимой информации, дефицит времени и высокая мотивация деятельности. Соответственно выделяются реакции типа "экспериментального невроза" [Arian E., 1957], "информационного невроза" [Хананишвили М.М., 1978], синдрома "менеджера" [Maruani G., 1982], "белых воротничков" [Forbes W.H., 1943], возникающие у лиц, занимающих административные

[1] Термин образован от имени греческой богини убеждения — Пейто.

должности, работающих в ситуации повышенной ответственности, конкуренции, неуверенности в исходе своих начинаний. При этом подчеркивается патогенная роль психического и физического переутомления, хронического недосыпания, эмоциональных перегрузок. Появлению симптомов неврастении могут также способствовать недоедание, авитаминоз, снижение сопротивляемости организма в связи с перенесенными соматическими заболеваниями, инфекциями и интоксикациями. Нередко неврастения развивается у лиц, отличающихся быстрой утомляемостью, пониженным психическим и физическим тонусом, непереносимостью интенсивных нагрузок, т.е. при астенической конституции.

Распространенность неврастении составляет 1,2—5 % [Dilling H., 1981]. К врачам общей практики по поводу астении обращаются 14—65 % пациентов [Maruani G. et al., 1982]. Число лиц с неврастенией среди госпитализированных больных неврозами составляет от 64,1 [Лежешкова Л.Н., 1972] до 70 % [Карвасарский Б.Д., 1980].

Клинические проявления. Картина неврастении определяется симптомами психической гиперестезии [Смулевич А.Б., Дубницкая Э.Б., Соколовская Л.В., 1991]. Характерный признак гиперестезии — интенсивность самого ощущения утомления. Преобладают жалобы на "невыносимую" усталость, полную "прострацию", снижение жизненного тонуса, упадок физических и умственных сил, отсутствие бодрости, энергии, разбитость, слабость, непереносимость обычных нагрузок. Каждый поступок, даже движение, требуют, по словам больных, величайших усилий. Гиперестезия проявляется также в сфере сенсорного восприятия и телесных сенсаций. Прежде всего обращает на себя внимание сенсибилизация к внешним раздражителям (раздражают звуки капающей воды, тиканье часов, "оглушают" скрип дверей, хлопанье фрамуги) и физиологическим ощущениям (гиперпатии, чрезмерное восприятие ощущений, связанных с нормальными физиологическими функциями организма, — сердцебиения, усиленная перистальтика и др.). Одним из постоянных симптомов гиперестезии являются головные боли напряжения. Они изменчивы и многообразны (давление, стягивание, покалывание в области лба и затылка, ощущение "несвежей" головы и др.) и причиняют больным большое беспокойство. При резких поворотах головы или изменении положения тела болезненные ощущения иррадиируют вдоль позвоночника, распространяясь на туловище и конечности, возникают шум и звон в ушах, ощущение неустойчивости, которое больные называют головокружением. Возможна также гиперестезия кожных покровов, когда до головы нельзя дотронуться и даже расчесывание волос вызывает боль. Интенсивность головных болей колеблется, чаще всего они возникают и усиливаются в связи с умственной нагрузкой, однако ухудшение состояния может быть связано с плохой погодой или поездкой в транспорте.

Нарушение цикла "сон — бодрствование" относится, по A.Kreidler (1963), к ряду основных симптомов неврастении. Почти весь день больные испытывают сонливость, а по ночам (хотя выраженной агрипнии, как правило, не возникает) спят тревожно, с пробуждениями ("кивающий" сон) и множеством сновидений, содержанием которых становятся дневные заботы. В той или иной форме происходят изменения фаз засыпания и пробуждения. С вечера больные долго не засыпают, что связано с гиперестезией слуха, своеобразным шумом в ушах; утром либо просыпаются слишком рано, либо встают поздно с чувством разбитости, тяжести в голове. Всю первую половину дня они подавленны, раздражительны, всем недовольны; лишь во второй половине дня самочувствие несколько улучшается.

Возможности поддержания прежнего рабочего ритма при неврастении значительно ограничены. В одних случаях работоспособность быстро падает и трудовая деятельность становится невозможной в связи с быстро возникающим чувством физического утомления. В других случаях (это относится главным образом к интеллектуальным занятиям) вследствие рассеянности, рассредоточенности резко снижается производительность труда, больным трудно уследить за мыслью собеседника, за ходом лекции, дочитать до конца необходимый документ, вникнуть в смысл неоднократно просматриваемого текста. Характерна "кривая работоспособности", когда в связи с менее выраженной в утренние часы усталостью на это время переносится большая часть нагрузки. Кратковременный перерыв в работе, как правило, не приносит облегчения, не сопровождается восстановлением сил. Отдых не только не дает желаемого результата, но представляется тягостным из-за необходимости преодолевать плохое самочувствие. Больные не в состоянии управиться со своими делами, они все время тревожатся, создавая вокруг себя нервозную обстановку, торопятся, легко срываются, могут накричать на подчиненных, дают противоречивые указания; не закончив одного дела, берутся за другое.

Астения, связанная с переутомлением, психическими и физическими нагрузками (реакция на нагрузку), обычно полностью купируется при достаточно длительном отдыхе, назначении физиотерапевтических и других общеукрепляющих процедур. При этом происходит восстановление доболезненного уровня функционирования.

При затяжном течении проявления неврастении могут усложниться, приобретая черты невротической ипохондрии. Формирование астеноипохондрии происходит путем расширения круга телесных сенсаций (сенестезии, пароксизмы типа дизестетических кризов с тахикардией, ознобом, ощущением удушья), сочетающихся с нозофобиями (кардио-, канцеро-, танатофобией). Такой динамике клинических проявлений соответствует и картина аномального поведения, складывающегося в картине астении и выражающегося стремлением к самощажению, "экономии" сил, "полноценному" отдыху, построенному на регламентации всех видов деятельности и сознательной элиминации обязанностей, выходящих за пределы профессиональных.

Неврастению необходимо дифференцировать от астенических расстройств, вызванных воздействием экзогенно-соматических факторов: черепно-мозговой травмы, инфекций, истощающих соматических заболеваний, хронических интоксикаций. Астеническая симптоматика в этих случаях тесно связана с проявлениями органического психосиндрома, симптоматических психозов.

Значительные трудности могут возникнуть при отграничении неврастании от аутохтонной астении [Glatzel J., 1972], формирующейся в рамках вялотекущей шизофрении. Астенические расстройства, относящиеся к шизоастении [Mayer-Gross G., 1932], быстро теряют связь с нервными нагрузками и приобретают персистирующий характер. В клинической картине все более отчетливо выступают наиболее тяжелые проявления астенического ряда — расстройства самосознания активности и отчуждение телесных чувств — гипестетическая астения [Соколовская Л.В., 1991]. На первый план выдвигаются опосредуемые как постоянный жизненный "фон" явления физической и умственной несостоятельности. Любое действие сопряжено с чрезмерным усилием: затруднены движения, речь, способность к образованию ассоциаций, воспроизведению представлений. Нарастают и расстройства общего чувства тела — бессилие, разбитость, сопровождающиеся ощу-

щением внезапной физической слабости, необычной, чужеродной тяжести или, наоборот, легкости во всем теле. В ряде случаев доминирует определяемое в рамках ограниченной (circumscriptae) астении ощущение утраты мышечного тонуса (ватность в конечностях, "мышечная пустота") с тягостным чувством гипокинезии [Горчакова Л.Н., 1989].

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причиной неврозов редко бывают внезапные и тяжелые травмы (смерть близких людей, опасные для жизни ситуации, стихийные бедствия, неожиданные несчастья). Невротические реакции обычно возникают при относительно слабых, но длительно (или многократно) действующих раздражителях, приводящих к постоянному эмоциональному напряжению, внутренним конфликтам, к разладу с самим собой. В качестве типичных, имеющих наибольшее патогенетическое значение для возникновения невроза в современной психиатрической литературе обычно рассматриваются события, порождающие неопределенность положения, представляющие угрозу для будущего или требующие принятия трудных альтернативных решений. Патогенными могут оказаться события, ведущие к формированию неразрешимой и мучительной для данного индивидуума ситуации (состояние амбивалентности, по W.Brautigam, 1972), исключающей реализацию мотивированного поведения (фрустрация). Примерами таких ситуаций могут служить вынужденное продолжение производственной деятельности, не соответствующей творческим стремлениям и профессиональным интересам, невозможность расторжения брака из-за детей или каких-либо иных обстоятельств, несмотря на постоянные семейные конфликты.

Основы понимания патофизиологической природы невротических состояний заложил И.П.Павлов. Им была создана экспериментальная модель невротических расстройств, являющаяся заслугой отечественной физиологической науки. Ученый, опираясь на условнорефлекторную теорию, впервые показал, что состояния, сходные с невротическими, можно наблюдать у животных (собак) при воздействии чрезмерных по интенсивности или длительности раздражителей, а также при "сшибке" — столкновении двух условных рефлексов или выработке очень тонких дифференцировок, что вызывает срыв высшей нервной деятельности в результате перенапряжения основных нервных процессов возбуждения и торможения.

На основе таких модельных представлений И.П.Павлов обосновал выделение разных типов неврозов и их представленность в зависимости от типов высшей нервной деятельности человека (в современной терминологии — от профиля полушарных отношений). По И.П.Павлову, истерия чаще возникает у представителей художественного (правополушарного) типа, невроз навязчивых состояний — у лиц мыслительного (левополушарного) типа, неврастения — у лиц промежуточного типа. Основой навязчивостей ученый считал очаги застойного возбуждения, что согласуется с современными данными о вкладе резидуально-органических поражений ЦНС в развитие обсессивно-компульсивных расстройств. Представления И.П.Павлова были творчески развиты его учениками и последователями.

Согласно П.К.Анохину (1968), в отличие от взглядов И.П.Павлова, центральным механизмом происхождения неврозов является не борьба основных нервных процессов возбуждения и торможения, а конкуренция двух систем возбуждения, опосредующих два целостных, но взаимоисклю-

чающих вида деятельности. Условное торможение, по П.К.Анохину, возникает как результат столкновения двух систем возбуждения. Такая трактовка патофизиологических основ развития невротических состояний более адекватна современным нейрофизиологическим представлениям о ведущей роли тормозных систем (и прежде всего систем латерального и возвратного торможения) в организации целостной адаптивной деятельности организма [Гусельников В.И., Изнак А.Ф., 1983; Изнак А.Ф., 1997]. Согласно этим представлениям, разные формы невротических расстройств можно гипотетически связать с истощением тормозных систем на уровне внутрикоркового (меж- и внутриполушарного) или корково-подкоркового (прежде всего кортико-лимбического) взаимодействия [Гельгорн Э., Луфборроу Дж., 1966; Симонов П.В., 1981].

Современные данные об электроэнцефалографических коррелятах функционального состояния мозга указывают на повышенную степень активации (т.е. дефицит торможения) на уровне коры и лимбико-ретикулярных структур мозга в виде десинхронизации ЭЭГ, угнетения α-ритма, повышенной р-активности и низкоамплитудных 9- и Д-волн при невротических и тревожных расстройствах [Жирмунская Е.А., 1996; Koella W.P., 1981]. Важным свидетельством правомочности представлений об "истощении" тормозных систем как о патофизиологической основе невротических расстройств служит высокая эффективность транквилизаторов и антидепрессантов в их лечении, т.е. препаратов, модулирующих ГАМКергическое торможение путем воздействия на серотонин- и норадренергические синаптические системы.

Несмотря на то что значение психической травмы в формировании неврозов в настоящее время общепризнанно, роль психотравмирующих факторов оценивается представителями разных психиатрических школ весьма различно, а иногда получает даже прямо противоположные трактовки. Расхождение взглядов исследователей по этому вопросу в известной мере обусловлено тем, что значимость одной и той же психотравмирующей ситуации для каждого конкретного случая может быть различной, что в свою очередь зависит от особенностей личности больного, его жизненного опыта, социальных установок, а также соматического состояния.

Анализируя современные представления о причинных факторах неврозов, целесообразно рассмотреть по крайней мере три основные концепции происхождения неврозов, различающиеся как по исходным теоретическим позициям, так и по методам анализа клинического материала.

Первое направление представлено психоаналитической концепцией невроза, предложенной Z.Freud в 1893—1894 гг. и развиваемой его последователями. Эта концепция опирается на постулат психогенного происхождения неврозов, конкретные симптомы которых в символической форме выражают суть интрапсихического конфликта — следствия реально существовавших в ранней истории субъекта проблем. Невроз представляет собой нечто вроде компромиссного образования между запретным влечением и психологической защитой. Основным симптомом является тревога, возникающая в результате конфликта между влечениями "Оно" и требованиями "сверх-Я" и трансформирующаяся под воздействием защитных механизмов в другие — "вторичные" симптомы. Начало невроза относится к раннему детству и связано с нарушениями какой-либо из стадий развития: оральной, анальной или генитальной. Хотя область использования понятия "невроз" исторически менялась, в настоящее время в рамках психоанализа рассматриваются преимущественно такие расстройства, как невроз навязчивых со-

стояний, конверсионная истерия и истерофобический невроз. Невроз навязчивых состояний — одна из главных нозологических категорий классического психоанализа. Обсессии и фобии есть следствие интрапсихического конфликта, блокирующего либидинозную энергию и психологическую защиту, переносящую с помощью "смещения", "изоляции" неразряжаемый аффект на представление, более удаленное от привычного конфликта.

В психоанализе широко используются такие понятия, как "актуальный невроз", "травматический невроз", "невроз характера", "невроз судьбы", "семейный невроз". Под актуальным неврозом понимается разновидность невротического расстройства, причину которого следует искать в настоящем пациента, а не в его детских конфликтах. Травматический невроз развивается после эмоционального шока в ситуации непосредственной смертельной опасности. Невроз характера связан с выражением защитных процессов не в доступных наблюдению симптомах, а в определенных чертах характера, паттернах поведения и особой организации личности. С неврозом характера сходен невроз судьбы, имеющий вид случайного стечения внешних ("роковых") обстоятельств, но обусловленных, с психоаналитической точки зрения, бессознательным многократным повторением поведенческих схем. Семейный невроз представляет собой патологическую структуру, детерминированную взаимной обусловленностью конфликтных отношений в семье (в особенности в структуре детско-родительских отношений).

Пересмотр психоаналитического учения о неврозах (и прежде всего основополагающего постулата тотальной детерминированности человеческого поведения либидинозной энергией, понимаемой в чисто механистическом духе) начался уже при жизни самого Z.Freud его ближайшими сотрудниками и учениками (K.Jung и A.Adler). Неофрейдисты (К.Хорни, Э.Фромм, Г.Салливан) отказались от постулата детерминированности психики биологическими влечениями и уделяли больше внимания специфике культуры и социальных условий. Так, для Э.Фромма природа человека — не биологически определенная совокупность влечений, а особая "вторая природа", созданная культурой, превращающей биологические инстинкты в стабильную систему неинстинктивных стремлений, через которую человек соотносится с природой и человеческим миром, т.е. в "характер".

Представителями второго направления — конституционального, берущего начало в учении о дегенерации [Morel B.A., 1869], основная роль в возникновении невротических расстройств приписывается патологической наследственности. В соответствии с этой концепцией психогенные вредности имеют лишь вид реальных причин, в действительности им принадлежит вспомогательная роль: они только активируют, ускоряют проявления конституциональных тенденций. Образцом такого крайнего конституционализма может служить точка зрения F.Raymond (1910), утверждающего, что физические и моральные страдания лишь провоцируют невротические реакции индивидуума, в которых проявляется состояние психического вырождения. Несколько позднее аналогичную мысль высказал F.Kehrer (1924). Он утверждал, что особенности реакции не зависят от типа и силы раздражения, а обусловливаются специфическим, присущим индивидууму предрасположением. F.Kehrer писал, что конституция всегда является основным патогенетическим фактором.

Конституциональное направление, предполагающее исключительно генетическую обусловленность динамики личностной аномалии, привело, с одной стороны, к значительной переоценке роли врожденных личностных аномалий в формировании психогенных реакций, а с другой — к нивели-

ровке значения особенностей психогенных воздействий для формирования клинической картины соответствующих реакций. Это направление было особенно популярным в конце XIX — начале XX в. В последующем, по мере расширения исследований пограничных состояний, доказавших ошибочность представления об автономности, независимости развития личности от окружающей среды, оно постепенно потеряло актуальность.

Третье — ведущее в настоящее время направление — подразумевает необходимость для формирования невротических состояний констелляции ряда патогенетических факторов, важнейшими из которых наряду с психогенными травмами являются наследственное предрасположение и структура личности. Эта концепция отражена в ряде крупнейших исследований прошлого: психогенные реакции, по K.Birnbaum (1917); патологические реакции, по K.Jaspers (1923); ситуационные реакции и развития, по K.Schneider (1925), а также в работах современных авторов [Сухарева Г.Е., 1955; Портнов А.А., Федотов Д.Д., 1957; Petrilowitsch N., 1966, и др.].

В последние десятилетия появляется все больше фактов, свидетельствующих о несомненном участии наследственного предрасположения в патогенезе невротических нарушений. К таким фактам относятся прежде всего более высокая степень конкордантности по невротическим расстройствам в монозиготных близнецовых парах по сравнению с дизиготными и накопление одноименной (гомотипической) с расстройством пробанда невротической симптоматики среди его ближайших родственников [Gottesman J.J., 1962; Schields J., 1962; Noyes R. et al., 1978]. По расчетам J.Miller (1973), обобщающим результаты 6 выполненных близнецовым методом исследований, конкордантность по невротическим расстройствам в монозиготных близнецовых парах составляет 45 %, а в дизиготных — 23 %. О наследственной гипотезе неврозов могут свидетельствовать данные генеалогических исследований. Показатели семейного отягощения, приводимые в этих работах, подтверждают более высокую, чем в населении, частоту неврозов в семьях пробандов с различными типами невротических расстройств [Woerner P., Guze S., 1968; Bellodi I. et al., 1992; Black D.W. et al., 1992; Pauls D.L. et al., 1995; Zochar J., 1997]. Так, K.P.Lenane и соавт. (1990) на репрезентативной выборке (145 родственников первой степени родства 46 детей и подростков с обсессивно-компульсивными расстройствами) показали, что только у родителей пробандов (25 % отцов и 9 % матерей) также выявляются обсессивно-компульсивные расстройства.

Концепции сложного (соучастие внешних и внутренних факторов) генеза неврозов, рассматривающие в качестве ведущих в кластере "предрасположение" личностные расстройства, особенно адекватны для интерпретации причин возникновения затяжных (многолетних) или периодически повторяющихся невротических состояний. Многие исследователи полагают, что механизм формирования таких длительных невротических состояний, трактуемых в рамках "невротических развитий" (см. выше), обусловлен трансформацией реактивно возникших невротических расстройств в стойкие невротические структуры, являющиеся уже составным элементом постепенно изменившихся свойств всего склада личности. Образование таких нажитых характерологических структур, промежуточных между реактивными комплексами и личностными аномалиями, и имел, по-видимому, в виду О.В.Кербиков (1971), указывая на зыбкость границ между психопатиями и неврозами и сравнивая психопатию с пролонгированным неврозом.

Склонность к длительной фиксации невротических расстройств обусловлена патохарактерологическим предрасположением в виде определен-

ных личностных особенностей. Особая склонность к затяжным невротическим реакциям обнаруживается чаще всего при психопатиях астенического полюса с преобладанием аномалий психастенического и истерического круга, у шизоидов и акцентуированных личностей с чертами тревожной мнительности, сенситивности, гиперестетичности, с ригидностью и склонностью к ретенции (фиксации) переживаний и аффективных комплексов.

П.Б.Ганнушкин (1933), описывая ситуационные реакции и развития, к которым можно отнести большинство невротических состояний, подчеркивает, что, несмотря на их психогенную обусловленность, в большинстве случаев эти состояния возникают у психопатических личностей. Ситуационные развития, по словам этого ученого, "пользуются" конституцией больного не полностью, а частично, избирательно, в соответствии с характером психогении. При неоднократном воздействии неблагоприятных ситуационных факторов могут выявляться и в последующем гипертрофироваться некоторые до психической травмы мало выраженные латентные особенности личности.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Дифференциальная диагностика невротических расстройств нередко вызывает трудности даже у опытного клинициста. Это обусловлено природой так называемых невротических синдромов — наименее специфических психопатологических проявлений [Снежневский А.В., 1975], которые могут наблюдаться и при других психических (шизофрения, органическое поражение центральной нервной системы), а также соматических заболеваниях. Невротические симптомы нередко появляются задолго до манифестации более выраженных проявлений эндогенного или соматического страдания. Например, истерические, обсессивно-компульсивные или неврастенические расстройства могут развиваться на фоне уже существующего, но еще не проявляющегося специфической симптоматикой эпилептического фокуса. В связи с этим при нозологической оценке невротических состояний психиатр должен быть особенно осторожным.

В ряде случаев для уточнения диагноза необходимы дополнительные объективные анамнестические сведения, продолжительное наблюдение, соматическое и неврологическое обследование, а также лабораторные, электрофизиологическое исследования, КТ, ЯМР. Необоснованно поспешное установление диагноза тревожно-фобического, обсессивно-компульсивного расстройства, неврастении или других типов невротических состояний без учета еще слабо выраженных или завуалированных проявлений прогредиентного заболевания может повлечь за собой ошибки в терапии и при решении вопросов, связанных с госпитализацией, а также неправильный социальный прогноз. При диагностике надо помнить, что признаки органического поражения ЦНС или органической деменции, симптомы даже кратковременного, транзиторного психоза или негативные изменения, свойственные эндогенным заболеваниям, исключают в соответствии с критериями МКБ-10 квалификацию психопатологических проявлений в рамках невротических расстройств (F4). На тех же общих принципах основано разграничение невротических и соматически обусловленных (неврозоподобных) расстройств.

Прежде чем перейти к изложению дифференциальной диагностики с эндогенными психозами, необходимо остановиться на нескольких клинических признаках, традиционно используемых при альтернативном разделе-

нии "невроз — психоз". При невротических состояниях в отличие от психозов сохраняются сознание болезни и ощущение чуждости болезненных расстройств. В психотическом состоянии способность к отделению психопатологических симптомов от реальных явлений значительно нарушена. Восприятие окружающей действительности у больного в психозе искажено, а при неврозе сохраняется чувство реальности. При психозах наблюдаются аутохтонно возникающие тяжелые и продолжительные депрессии (тяжелый депрессивный эпизод — F32.2, F32.3), нередко биполярные аффективные расстройства (F31.4, F31.5). В коморбидности с невротическими состояниями чаще всего выступают стертые депрессивные фазы (легкий депрессивный эпизод — F32.0, F32.01), а также затяжные депрессии типа дистимии (F34.1).

Невротические проявления не расстраивают поведения пациентов в такой степени, как при психозах. В отличие от психозов неврозы не приводят к нарушению общественных норм поведения, к резкому и длительному снижению социальной адаптации. Эти дифференциально-диагностические критерии помогают лишь ориентироваться при отграничении невротических состояний. Более конкретные дифференциальные признаки рассмотрены при изложении симптоматологии отдельных форм невротических состояний.

В настоящем разделе целесообразно остановиться на одном из наиболее сложных аспектов проблемы неврозов — их разграничении с шизофренией. При этом речь идет об отграничении затяжных невротических состояний от тех вариантов малопрогредиентного процесса, в психопатологической картине которого долго преобладает неврозоподобная симптоматика (неврозоподобная шизофрения — Р.Я.Наджаров, 1969; А.Б.Смулевич, 1987; псевдоневротическая шизофрения — P.Hoch, Ph.Polatin, 1949). Сложность разграничения усугубляется тем, что при неврозоподобной шизофрении редко бывают тяжелые негативные изменения, признаки психического распада. Симптоматика затяжных невротических состояний имеет существенные отличия от психопатологических проявлений при шизофрении. Для невротических расстройств нехарактерен свойственный шизофрении полиморфизм психопатологических проявлений.

Предположение об эндогенной природе этого недуга представляется обоснованным в случаях сочетания невротических (в том числе конверсионных) симптомокомплексов со стойкими диссоциативными (псевдодеменция, пуэрилизм и др.), деперсонализационными и личностными расстройствами (грубое манипулятивное поведение, суицидальный шантаж, гебоидные проявления). Наиболее часто приходится проводить дифференциальную диагностику с шизофренией при преобладании в клинической картине навязчивостей. Отвлеченные обсессии, навязчивое бесплодное мудрствование чаще наблюдаются при шизофрении [Снежневский А.В., 1970]. Кроме того, в противоположность навязчивостям, выступающим в рамках обсессивно-компульсивных расстройств, при шизофрении навязчивости (прежде всего моторные) по мере развития болезни быстро становятся стереотипными; иногда сопровождаются монотонно повторяющимися однотипными действиями или длительными застываниями.

При невротических состояниях фобии относительно мономорфны, а в рамках шизофрении многообразны, изменчивы, в дальнейшем могут расширяться. Особое внимание в этом плане должно привлекать усложнение клинической картины с расширением фобических проявлений (чаще всего речь идет о социо- и мизофобии) и присоединением сенситивных идей отношения, а также идей ущерба и отравления [Ефремова М.Д., 1998; Ястребов Д.В., 1998]. Психопатологические проявления в этих случаях хотя

и не укладываются в картину систематизированного параноида (манифестация последнего не оставляет шансов для диагностических сомнений), но формируются по типу бреда малого размаха. Нехарактерны для пограничных психических расстройств генерализованные анксиозные состояния (панфобии), когда страх распространяется на все окружающее. В отличие от конкретных, психологически понятных страхов у больных с невротическими состояниями содержание фобий при шизофрении абстрактное, причудливое, а подчас и нелепое (страх космической катастрофы, повторения настоящего момента, проникновения в организм острых предметов, боязнь погребения заживо, превращения в животное).

Существенными для нозологической дифференциации оказываются такие выступающие в случаях шизофрении все более отчетливо клинические признаки, как аутохтонность возникновения психопатологических расстройств и своеобразие свойственного им аффективного фона. При болезненных состояниях, формирующихся на эндогенно-процессуальной "почве", навязчивости "всплывают" в сознании пациента внезапно, без всякого внешнего повода, по типу непроизвольно вторгающихся мыслей [Guyotat J., Terra J.L., 1981]. При пограничных состояниях сохраняется связь проявлений болезни и их интенсивности с актуальной ситуацией.

По сравнению с аффективной заряженностью невротического обсессивно-фобического комплекса, сопоставимой по степени выраженности с кататимными образованиями, реакции, связанные с появлением фобий, возникающих на эндогенной почве, в значительной мере эмоционально нивелированы, а иногда даже носят парадоксальный характер. В то время как "истинный" невротик стремится любой ценой, в том числе путем длительного приема лекарств, преодолеть проявления болезни, в случаях неврозоподобной шизофрении преобладает не тенденция борьбы с навязчивостями, а рассудочное, спокойное отношение к ним, приспособление к обсессиям. Описания болезненных расстройств в этих случаях лишены эмоциональной окраски, порой пациенты не могут передать своих ощущений в период только что миновавшего обострения (эмоциональная амнезия — Nyman A.K. et al., 1978).

Наибольшие диагностические трудности возникают при оценке длительных (иногда более 20—30 лет) стабильных невротических состояний, проявляющихся в основном мономорфными навязчивостями. Последние чаще формируются без видимой связи с какой-либо психогенией (обычно вслед за периодом более выраженных и полиморфных невротических — обсессивных, аффективных и истерических расстройств) и постепенно превращаются в стойкие психопатологические образования без признаков заметной прогредиентности в дальнейшем. Альтернативный подход к решению вопроса о нозологической принадлежности таких состояний большей частью затруднителен. Диагностика шизофрении в этих случаях возможна либо при достоверных клинических данных, позволяющих квалифицировать манифестный период заболевания (обычно совпадающий с юношеским возрастом) как шуб, либо при достаточно отчетливых негативных изменениях в статусе, наблюдающихся при процессуально обусловленных неврозоподобных состояниях (снижение психической активности, эмоциональное обеднение, эгоцентризм, нарастающая ригидность и интровертированность, стойкие изменения аффекта, нарушения мышления — расстройства сосредоточения и непрерывности течения мыслей, параллелизм мышления, склонность к персеверациям). В остальных случаях диагноз шизофрении нельзя считать правомерным и врачу лучше воздержаться от окончательной нозо-

логической квалификации заболевания. K.Ernst (1959) считает такие состояния резидуальными, относя их тем не менее к группе неврозов. Другие авторы склоняются к диагнозу латентной шизофрении или псевдопсихопатии [Каннабих Ю.В., 1935; Сухарева Г.Е., 1937; Смулевич А.Б., 1980]. В аспекте современных представлений о систематике психических болезней (МКБ-10) рассматриваемые состояния ближе всего стоят к группе шизотипических расстройств (F21)[1].

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С НЕВРОТИЧЕСКИМИ РАССТРОЙСТВАМИ

Помощь больным с невротическими расстройствами предусматривает комплекс лечебных воздействий, включающий наряду с психотерапией лечение психофармакологическими и общеукрепляющими средствами. Широко используют физиотерапевтические процедуры, ЛФК. Большое значение имеют социальные мероприятия, направленные на ликвидацию конфликтов, психических и физических перегрузок, травмирующих ситуаций, а также удаление больного из таких ситуаций. Учитывая тот факт, что значительная часть этого контингента наблюдаются в общемедицинской сети или получают специализированную помощь в экстрамуральных условиях (кабинеты неврозов, психотерапевтические, психогигиенические кабинеты, ПНД), амбулаторная терапия становится одним из основных методов лечения невротических состояний.

Амбулаторному лечению в первую очередь подлежат благоприятно протекающие, субсиндромальные формы невротических расстройств — субклинические панические атаки, моносимптоматические навязчивости, транзиторные, истероконверсионные, астеновегетативные и агрипнические нарушения.

Широкие возможности амбулаторной терапии не решают, однако, всех проблем, связанных с лечением невротических состояний. Сохраняя чувство реальности, нельзя забывать о значительной роли, которую до настоящего времени продолжают играть стационары в системе медицинской помощи больным с пограничными психическими нарушениями.

Лечение невротических расстройств лучше всего проводить в профилированных отделениях; их чаще всего называют санаторными или отделениями (клиниками) неврозов. Важно, однако, чтобы такие определения характеризовали специфику контингента больных, а также иной, менее жесткий режим, но не ограниченность объема медицинской помощи. В лечебных подразделениях этого типа, так же как и в отделениях, предназначенных для больных психозами, проводится активная терапия.

Чаще всего госпитализация связана с необходимостью интенсивного лечения. В первую очередь это относится к острым тревожно-фобическим расстройствам (манифестные панические атаки, генерализованная тревога, панфобии, истерофобические и диссоциативные состояния). Надлежащие условия создаются в стационаре и для пациентов с затяжным (обнаруживающим тенденцию к хроническому течению) развитием болезни, в связи с признаками резистентности нуждающихся в длительной интенсивной психофармакотерапии.

[1] Для их регистрации в МКБ-10, адаптированной для использования в Российской Федерации, адекватны рубрики F21.1 (латентная шизофрения) и F21.8 (шизотипическое личностное расстройство).

Необходимо подчеркнуть, что для некоторых пациентов сроки госпитализации должны быть ограничены. В клинической картине в этих случаях доминируют истероипохондрические, конверсионные проявления, ипохондрические фобии и агорафобия, сопровождающиеся нарастающей психопатизацией. Длительное пребывание в больнице и связанные с этим бездеятельность и ослабление контактов с внешним миром приводят к усугублению личностных расстройств, развитию явлений госпитализма. Не следует настаивать на длительном пребывании в больнице определенной категории пациентов с достаточно острыми болезненными проявлениями, которые в силу либо особенностей последних, либо личностных расстройств плохо переносят условия стационара. Препятствиями к пребыванию в стационаре могут быть навязчивости, затрудняющие интерперсональные контакты (мизофобия, нозофобия, страх отправления физиологических потребностей при посторонних и т.п.), а также присущие больным социофобией сенситивность, стеснительность и мнительность. Постоянное пребывание вне привычного уединения в окружении малознакомых людей становится для таких больных мучительным.

Эффект лечения невротических расстройств достаточно высок. Улучшения удается достичь в 60—80 % случаев. Однако далеко не всегда происходит длительная стабилизация состояния. Если непосредственно после окончания лечения тревожно-фобических расстройств эффект наблюдается в 66 % [Смулевич А.Б. и др., 1998] случаев, то, судя по отдаленным результатам (данные 3-летнего катамнеза), положительное действие лечения сохраняется лишь у 51 % больных.

Среди предикторов благоприятного исхода терапии — средний возраст — 30—40 лет (после 50 лет резистентность к лечению особенно возрастает). Лучше реагируют на терапию пациенты женского пола и лица, состоящие в браке.

Медикаментозная терапия обсессивно-компульсивных расстройств проводится препаратами основных психофармакологических классов. В первую очередь (особенно при коморбидности тревожно-фобических и аффективных расстройств) используются серотонинергические антидепрессанты. Среди них одно из первых мест занимают трициклические производные. Из этих препаратов наиболее эффективен при купировании как панических атак, так и ряда других обсессивно-фобических расстройств кломипрамин (анафранил). Антиобсессивная активность других трициклических антидепрессантов — амитриптилина, имипрамина (мелипрамина), дезметилимипрамина (пертофрана), особенно при терапии навязчивостей, обнаруживающих устойчивость к психофармакотерапевтическому воздействию, не столь высока. Однако эти средства достаточно эффективны при сложных тревожно-депрессивных состояниях, особенно в случаях синдромальной коморбидности, когда обсессии выступают в качестве облигатного проявления аффективных расстройств (навязчивые идеи самообвинения, греховности, контрастные представления, в патологически преобразованном виде отражающие идеи виновности).

Наряду с трициклическими производными широко применяются селективные ингибиторы обратного захвата серотонина — флуоксетин (прозак), сертралин (золофт), флувоксамин (феварин), используемые при лечении как панических атак, так и других обсессивно-фобических расстройств, в дозах, превышающих суточные количества тех же лекарственных средств, назначаемых при депрессиях.

Несмотря на данные ряда плацебо-контролируемых исследований, под-

тверждающих высокую антиобсессивную активность селективных ингибиторов обратного захвата серотонина, определение реального места этой группы психотропных средств в лечении тревожно-обсессивных расстройств — дело будущего. Вместе с тем уже в настоящее время очевидна высокая антиобсессивная активность отдельных представителей этих антидепрессантов: флувоксамина (феварина) — при панических атаках [Колюцкая Е.В. и др., 1998], сертралина (золофта) — при контрастных навязчивостях [Дороженок И.Ю. и др., 1988].

Среди антидепрессантов — ингибиторов МАО — антифобической активностью обладает обратимый селективный ингибитор МАО-А моклобемид (аурорикс), спектр клинических эффектов которого распространяется на социальные фобии [Монтгомери С. и др., 1998].

Из препаратов других психофармакологических классов, назначаемых в качестве противотревожных и антиобсессивных средств, первое место принадлежит транквилизаторам. Используются препараты большинства химических групп (производные бензодиазепина, глицерола — мепробамат, дифенил метана — гидроксизин и др.). Такие транквилизаторы, как мепробамат и гидроксизин (атаракс), назначаются при эпизодических тревожно-фобических реакциях, обусловленных как психогенными воздействиями, так и изменениями соматического состояния, при субсиндромальных обсессивных расстройствах, изолированных фобиях. Преимущество этих препаратов — минимальная выраженность побочных эффектов, причем даже их длительное применение не влечет за собой формирования лекарственной зависимости. Наиболее часто используются производные бензодиазепина. Их перечень и дозы представлены в табл. 4.

К преимуществам производных бензодиазепина относятся быстрый эффект (особенно при парентеральном введении) и широкий спектр анксиолитической активности, низкая летальность при передозировке, незначительная нежелательная интеракция с психотропными и соматотропными препаратами.

Бензодиазепины используются как при тревожно-фобических, так и при обсессивно-компульсивных расстройствах, в том числе при острых формах (панические атаки, генерализованная тревога) и затяжных психопатологических состояниях. При этом наиболее эффективны производные бензодиазепина в случаях преобладания в структуре обсессивно-фобических расстройств соматовегетативных проявлений. При купировании панических атак показаны альпразолам (ксанакс) и клоназепам (ривотрил), используется также парентеральное — внутримышечное и внутривенное капельное введение таких бензодиазепинов, как диазепам (валиум), хлордиазепоксид (либриум, элениум). Использование бензодиазепинов сопряжено с некоторыми ограничениями, обусловленными возможностью возникновения признаков лекарственной зависимости. Иногда при перерыве курса терапии или попытках завершения лечения бензодиазепинами обнаруживаются признаки синдрома отмены (тревога, бессонница, астения, головные боли, учащенное сердцебиение, потливость, тошнота, потеря аппетита, парестезии, мышечные подергивания, в редких случаях — судороги) [Roy-Byme P.P., Hommer D., 1988]. Учитывая возможность возникновения явлений лекомании, производные бензодиазепина не рекомендуется назначать лицам, страдающим наркоманией, склонным к злоупотреблению психоактивными веществами и алкоголем. Применение бензодиазепинов длительными курсами проводится по строгим показаниям, главным образом в случаях хронической тревоги с рецидивирующими паническими приступами. Во избежание возникновения

Таблица 4. Транквилизаторы, широко используемые при лечении неврозов

Препарат	Суточная доза, мг	Способ введения
Алпразолам (кассадан, ксанакс, хелекс)	1—2	Внутрь
Бромазепам (лексилиум, лексотан)	4—8	»
Диазепам (валиум, реланиум, седуксен, сибазон)	15—45	»
	20	Внутривенно
Клобазам (фризиум, урбанил)	20—40	Внутрь
Клоназепам (антилепсил, ривотрил)	4—6	»
	1	Внутривенно
Клоразепат (транксен)	20	Внутрь
Лоразепам (ативан, мерлит, теместа, трапекс)	6—9	»
	2	Внутривенно
Медазепам (мезапам, нобриум, рудотель)	30—40	Внутрь
Мидазолам (дормикум, флормидал)	7,5—15	»
Нитразепам (нитросан, радедорм, эуноктин)	5—10	»
Оксазепам (нозепам, тазепам, сереста)	30—50	»
Темазепам (сигнопам)	40—50	»
Тофизопам (грандаксин)	150	»
Триазолам (хальцион)	0,25	»
Феназепам	2—3	»
Флуразепам (долмадорм)	30	»
Флунитразепам (рогипнол)	2	»
Хлордиазепоксид (либриум, элениум)	30—50	»
» »	100	Внутривенно

синдрома отмены или обострения симптоматики основного заболевания лечение бензодиазепинами (при длительном их применении) завершается постепенно, с редукцией суточной дозы препарата на протяжении недель, иногда — месяцев. Чаще всего производные бензодиазепина назначают в виде непродолжительных курсов либо используют в комбинированной терапии, сочетая их с антидепрессантами или нейролептиками.

Возможности нейролептической терапии при невротических состояниях, в том числе при навязчивостях и фобических расстройствах, ограничены. Это обстоятельство обусловлено нежелательным соматотропным эффектом нейролептиков, обострением вегетативной составляющей обсессивного синдрома, высоким риском побочных явлений.

Нейролептические средства показаны при фобиях (мизо-, агорафобия), сопровождающихся сложной системой защитных ритуалов, при отвлеченных навязчивостях [Снежневский А.В., 1983], реализующихся преимущественно в идеаторной сфере (навязчивое мудрствование, навязчивый счет, навязчивое разложение слов на слоги и т.д.), при сочетании навязчивостей с бредовыми (идеи ущерба, отношения, преследования) или кататоническими образованиями. Попытки назначения нейролептиков в сочетании с антидепрессантами или транквилизаторами оправданы в случаях резистентности организма к основным антиобсессивным препаратам.

Прогноз терапии обсессивных расстройств в значительной мере определяется их психопатологической структурой. Так, в процессе терапии тревожно-фобических расстройств наилучших результатов можно ожидать при панических атаках, выступающих в качестве изолированного симптомокомплекса, определяющегося сочетанием когнитивной и соматической тревоги либо манифестирующего по типу вегетативного криза. При сочетании панической атаки со стойкими явлениями агорафобии либо с ипохондрическими фобиями прогноз ухудшается. В случаях тревожно-фобических расстройств с преобладанием агорафобии относительно низкая эффективность лечения связана с патологической стойкостью психопатологических образований и резистентностью к терапии. При тревожно-фобических расстройствах с преобладанием ипохондрических фобий возможности лечебного воздействия ограничены тенденцией к рецидивированию вопреки высокой чувствительности к воздействию психотропных средств.

Медикаментозная терапия истероконверсионных расстройств, особенно при эпизодически возникающих, кратковременных истерических реакциях, проводится транквилизаторами, назначаемыми в небольших дозах и непродолжительными курсами. Острые состояния с грубыми истерическими припадками, сопровождающимися присоединением диссоциативных расстройств, купируются с помощью парентерального (внутривенного капельного) введения транквилизаторов. В некоторых случаях, когда истерофобические проявления приобретают затяжной характер, возникает необходимость в комбинированной терапии — присоединении нейролептических средств (неулептил, эглонил, хлорпротиксен).

Медикаментозное лечение неврастении включает применение психотропных средств, а также общеукрепляющую терапию, направленную на активацию обмена веществ и восстановление функций организма (витамины, ангиопротекторы — сермион, винпоцетин, трентал, циннаризин; антиоксиданты — мексидол, эмоксепин; антагонисты кальция — верапамил, гептрал и др.). Психофармакотерапия неврастении с явлениями психической гиперестезии проводится главным образом транквилизаторами. В период, когда преобладают жалобы на переутомление, раздражительность, чувство внутреннего напряжения, транквилизаторы вводят парентерально (внутримышечно, внутривенно капельно). Амбулаторным больным с незначительной выраженностью астенических проявлений назначают так называемые дневные транквилизаторы, не обладающие заметным седативным и миорелаксирующим эффектом (мепробамат, атаракс, тазепам, грандаксин и др.). В тех случаях, когда в клинической картине превалируют не гиперестезия и явления раздражительной слабости, а чувство немощности, непереносимости обыденных нагрузок, нарушение психической и двигательной активности, широкое применение наряду с транквилизаторами находят ноотропы (пирацетам, энцефабол, аминалон, пиритинол и др.), а также стимуляторы (сиднокарб, меридил и др.).

При лекарственной терапии стойких *расстройств сна* — одного из частых проявлений невроза — показаны психофармакологические препараты с гипнотическими свойствами. При этом наибольшее практическое значение имеют две группы гипнотиков: производные бензодиазепина, включающие снотворные как короткого (триазолам — хальцион, мидазолам — дормикум), так и длительного (флунитразепам — рогипнол, флуразепам — далмадорм, нитразепам — радедорм) действия, а также представители новых химических групп — производные циклопиррона — зопиклон (имован), имидазапиридина — золпидем (стилнокс, ивадал), относящиеся к снотворным короткого

действия. К преимуществам зопиклона и золпидема относится минимальный уровень побочных эффектов. Применение этих препаратов не сопровождается дневной сомнолентностью и мышечной релаксацией.

В некоторых случаях при стойких нарушениях сна, резистентных к производным бензодиазепина и другим снотворным, используют нейролептики (хлорпротиксен, сонапакс, терален, пропазин, тизерцин) или антидепрессанты (амитриптилин, доксепин, инсидон, тримипрамин — сюрмонтил, герфонал), обладающие выраженным гипнотическим действием. При нерезких пресомнических или интрасомнических нарушениях применяют антигистаминные средства (димедрол, гидроксизин — атаракс, пипольфен). Эффективны также физические методы лечения — гидропроцедуры, дарсонвализация, электрофорез с ионами кальция, брома, электросон и др.

Психотерапия. Представление о неврозах как о психогенных расстройствах объясняет адекватность использования различных техник психотерапии, дифференцированных в соответствии с тем или иным типом расстройства. Психотерапия тревожно-фобических и обсессивно-компульсивных расстройств в последние годы становится все более актуальной, что связано с уточнением представлений о клиническом и патогенетическом полиморфизме тревоги[1]. Психотерапевтические воздействия направлены на редукцию тревоги и коррекцию неадекватных форм поведения (избегания при тревожно-фобических и снижения самоконтроля при обсессивно-компульсивных расстройствах), трансформацию патологических поведенческих паттернов, обучение пациента основам релаксации. Показано использование как групповых, так и индивидуальных методов психотерапии. При преобладании фобических расстройств эффективна психоэмоционально-поддерживающая терапия, позволяющая улучшить психологическое самочувствие пациента, хотя собственно фобическая симптоматика может сохраняться. Для устранения фобий требуются более активные психотерапевтические воздействия, в основном различные модификации поведенческой терапии, десенсибилизирующие пациента к фобическим стимулам. Для этого его обучают противостоять вызывающему страх объекту, применяя различные виды релаксации, включая гипноз. В результате происходит реципрокное ингибирование: подавление страха снижает тревогу, а снижение тревоги облегчает преодоление страха. Показана и противопоставляемая суггестивным методам рациональная психотерапия, построенная на логической аргументации (объяснение истинной сущности заболевания, переубеждение и переориентация на адекватное понимание пациентом проявлений болезни и необходимости лечения).

При обсессивно-компульсивных расстройствах эффективны различные формы поведенческой психотерапии, среди которых особо выделяется метод экспозиции и предотвращения реакции. Последний состоит в целенаправленном и последовательном соприкосновении пациента с избегаемыми им стимулами и сознательном замедлении возникающей при этом патологической реакции. Применяются и сходные техники десенситизации, остановки

1 По мнению ряда исследователей, проявления неврастении также связаны с тревогой, хотя эта точка зрения не является единственной. Некоторые авторы объединяют астеноневротическую симптоматику с психосоматической патологией. Соответственно предлагаются методики психотерапии, применяемые как при тревожных, так и при психосоматических расстройствах.

мышления, погружения и аверсивного обусловливания. В последнем случае торможение патологических форм поведения (в частности, ритуалов) достигается путем выработки условного рефлекса между навязчивыми действиями и отрицательным подкреплением (например, ударами тока). При более щадящей технике в качестве аверсивного стимула используются инструкции, направленные на оживление в сознании пациента тягостных, вызывающих отвращение представлений, связанных с навязчивостями. В некоторых случаях эффективна инсайт-психотерапия. Однако у большинства пациентов обсессивно-компульсивные проявления чрезвычайно устойчивы. В комплексе социально-реабилитационных мероприятий показаны поддерживающая и семейная психотерапия.

Классический психоанализ, считавшийся специфичным подходом к психотерапии истерических расстройств, помогает лишь небольшой части пациентов, позитивно воспринимающих этот подход. Для большинства пациентов более эффективна интегративная психотерапия, основанная на синтезе различных психотерапевтических концепций и заимствовании элементов суггестивной и когнитивной, индивидуальной и групповой, поведенческой и других видов психотерапии. При доминировании в клинической картине конверсионных проявлений используется гипноз, оказывающий положительный, но подчас кратковременный эффект. С помощью гипнотического внушения удается возвратить в сферу сознания пациента вытесненные представления, эмоции, воспоминания и тем самым купировать явления истерической диссоциации (психогенная амнезия, диссоциативная фуга с частичной или полной амнезией, амнестические барьеры при расстройстве множественной личности с восстановлением самоконтроля). Прямое столкновение пациента с лежащими в основе заболевания его собственными психологическими проблемами может стать первым шагом терапевтического процесса. В отдельных случаях показано использование директивной суггестии, однако применение этого метода требует опыта, высокой квалификации и определенной осторожности.

В ходе дальнейшей терапии применяется также нейролингвистическое программирование, основанное на постулате множественности описаний любого происходящего события. Гипотеза, положенная в основу нейролингвистического программирования, позволяет представить любой неблагоприятный факт в благоприятном свете и рассмотреть его как источник позитивных ресурсов для пациента. Под воздействием этого метода изменяется отношение индивида к окружению и самому себе.

Глава 2

РАССТРОЙСТВА ЛИЧНОСТИ (ПСИХОПАТИИ)

Расстройства личности, или психопатии, — патологические состояния, характеризующиеся дисгармоничностью психического склада и представляющие собой постоянное, чаще врожденное свойство индивидуума, сохраняющееся в течение всей жизни.

Личностные девиации могут претерпевать известное видоизменение,

т.е. усиливаться или, напротив, становиться в определенном возрасте (чаще в среднем) менее явными. В отличие от невротических нарушений расстройства личности эгосинтонны (индивидуально приемлемы) и не воспринимаются как чуждые, требующие психиатрической помощи.

Расстройства личности констатируются в тех случаях, когда патологические изменения выражены столь значительно, что препятствуют полноценной адаптации в обществе, т.е. в их диагностике имеют значение социальные критерии.

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Оценка и описания патологических личностей содержатся еще в источниках, принадлежащих древним культурам. В трудах Ph.Pinel (1809) неправильное поведение без признаков психоза определяется как "мания без бреда" (manie sans delire). Отдельные варианты патохарактерологических изменений, формирующихся без манифестной психотической симптоматики, были изложены J.Prichard (1835) под названием "моральное помешательство", E.Esquirol (1838) как "инстинктивная мономания", а U.Trelat (1853) — как люцидное помешательство. В этот же период отечественный психиатр Ф.И.Герцог (1846) сообщил о лицах со странностями характера, гневливостью, раздражительностью, необузданностью влечений.

Исследования аномалий личности расширились во второй половине XIX в. B.Morel (1875) и его последователи сформулировали учение о дегенерации (вырождении), в свете которой пытались объяснить природу патологии личности. Значительный прогресс в этой области наметился благодаря работам W.Griesinger (1866), H.Maudsley (1868), R.Krafft-Ebing (1890), способствовавших выделению психопатических состояний из полиморфной группы дегенеративных психозов. В разделе "Руководства по психиатрии" W.Griesinger (1886), посвященном психическим и органическим темпераментам, описываются люди с раздражительным, странным характером, оригиналы и чудаки. Как пишет W.Griesinger, они всегда реагируют слишком сильно и иначе, чем другие. Людей с таким особым, проявляющимся как в области чувств и мышления, так и в поступках темпераментом, выделял и H.Maudsley (1868); R.Krafft-Ebing (1890) рассматривал такие патологические характеры как одно из проявлений психической дегенерации. Эти "загадочные существа, большей частью уже с раннего детства и чувствующие, и мыслящие, и поступающие иначе, чем другие", по мнению автора, отличаются общей дисгармонией психики, нередко сочетающейся с парциальной одаренностью, односторонностью суждений, патологией влечений, склонностью к импульсивным поступкам.

Термин "психопатии" ввел I.Koch (1891, 1900). В своей классификации пограничных состояний он выделил наряду с другими психическими аномалиями варианты конституциональных психопатий, не претерпевающих на протяжении жизни существенных изменений.

В отечественной психиатрии учение о психопатических личностях получило значительное развитие в 80-х годах XIX в. Фундаментальные исследования истории отечественной психиатрии, проведенные О.В.Кербиковым (1971), показали, что это было обусловлено потребностями судебно-психиатрической экспертизы. На судебных процессах, где в качестве экспертов выступили крупнейшие отечественные психиатры С.С.Корсаков, В.Х.Кандинский, И.М.Балинский, О.А.Чечотт, психическое состояние некоторых обвиняемых определялось как психопатическое. Взгляды В.Х.Кандинского на психопатии впервые изложены в работе "Случай сомнительного душевного состояния перед судом присяжных", опубликованной в 1883 г. и включенной затем в монографию "К вопросу о вменяемости" (1890). Основой психопатий В.Х.Кандинский считал неправильную организацию нервной системы, приводящую к непостоянству, изменчивости, дисгармонии всей душевной жизни. Возникновение психопатий он связывал с наследственной отягощенностью или с влиянием внешних вредностей на ЦНС в ранний постнатальный период.

В опубликованной в 1886 г. монографии В.М.Бехтерева, посвященной психопатиям, они определялись как патологические состояния психики с лабильностью эмоций, импульсивностью и недостаточностью нравственного чувства. В основе психопатий, по мнению автора, лежат изменения в структуре головного мозга, причиной которых могут быть как пороки развития, так и перенесенные заболевания. С.С.Корсаков (1901) выделял состояния психической неуравновешенности, сопровождающиеся гипертрофией одних свойств душевной сферы в ущерб другим; дисгармония психических функций в этих случаях не выходит, однако, за пределы пограничных расстройств и не приобретает формы сумасшествия.

Таким образом, в отечественной психиатрии к началу XX в. было сформулировано в общем виде понятие психопатии как врожденной или приобретенной на ранних этапах развития личностной аномалии.

Развитие учения о психопатиях в первой половине XX в. в западной психиатрии прежде всего связано с именами E.Kraepelin, K.Schneider, E.Kretschmer, D.Henderson, а в отечественной — в первую очередь с исследованиями П.Б.Ганнушкина и представителей его школы.

С начала 70-х годов определение "психопатии" в психиатрической литературе постепенно заменяется понятием "расстройства личности". Этот термин точнее отражает сущность имеющихся у пациентов нарушений и лишен социально отрицательного звучания, которое было свойственно представлениям о психопатиях со времени их выделения в отдельную группу психических расстройств [Шостакович Б.В., 1997]. Расстройства личности как синоним психопатий[1] включены в МКБ-9 и МКБ-10, а также в последние классификации американской психиатрической ассоциации (DSM-III, DSM-III-R, DSM-rV).

Клинические границы расстройств личности не совпадают со значительно более широким крутом личностных девиаций, включающих как крайние варианты нормы, так и различные (в том числе процессуально обусловленные) виды патологии личности. Диагноз "расстройство личности" неправомерен, если констатируются лишь отдельные характерологические отклонения, хорошо компенсированные и приводящие к нарушениям поведения лишь в относительно непродолжительные периоды связанных с психическими травмами декомпенсаций. В подобных случаях речь идет об акцентуациях характера [Личко А.Е., 1985].

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Данные об эпидемиологии расстройств личности существенно расходятся. Это обстоятельство, с одной стороны, объясняется некоторыми методологическими трудностями, прежде всего отсутствием единства взглядов на сущность и критерии отграничения рассматриваемой психической патологии. Некоторые характерологические свойства (и связанные с ними черты поведения), квалифицируемые в одних культурах как расстройство личности, в условиях другого социального уклада или культурных традиций рассматриваются как приемлемые и даже желательные. На неоднозначность оценок влияют также различия в подходах и выборе инструмента исследований. С другой стороны, расхождения между приводимыми разными авторами показателями связаны с природой клинических проявлений расстройств личности, обусловливающей сложности их верификации в процессе эпидемиологического скрининга (отсутствие офаниченного во времени

[1] Оба эти понятия и в дальнейшем изложении используются как синонимические.

дебюта, четкой этапности в развитии, наличие длительных "бессимптомных" периодов, разделяющих эпизоды декомпенсации).

Исследования распространенности расстройств личности в населении дают очень большой разброс показателей — от 3 до 20—50 на 1000 [Петраков Б.Д., 1984; Петраков Б.Д., Цыганков Б.Д., 1996; Viallant G., Perry J., 1980]. По уточненным данным, приводимым G. de Girolamo и J.H.Reich (1995), распространенность расстройств личности в населении варьирует от 10,3 до 13,5 %. Сопоставимые данные (6—9 %) приводят также Г.Каплан и Б.Седок (1998).

Показатель болезненности для расстройств личности, учтенных в учреждениях психиатрической сети РФ, составляет на 1995 г. 79,3 на 100 000 населения, превышая соответствующий показатель 1991 г. (76,3), несмотря на введение в 1992 г. "Закона о психиатрической помощи и гарантиях прав граждан при ее оказании", обусловившего значительное снижение числа лиц с пограничной психической патологией, состоящих на диспансерном учете [Александровский Ю.А. и др., 1997; Чуркин А.А., 1997]. По тем же источникам, за этот период показатель учтенной болезненности для впервые заболевших возрос на 18 %. В целом доля расстройств личности в структуре пограничной психической патологии достаточно велика и колеблется от 2,3 до 32,7 %.

Данные о частоте отдельных вариантов расстройств личности среди контингентов, учтенных в ПНД, свидетельствуют о преобладании патохарактерологических аномалий истерического и возбудимого типов (возбудимые — 32,5 %, истерические — 34 %, тормозимые — 15—20 %) [Шостакович Б.В., 1997].

Распространенность расстройств личности выше среди городского населения и в группах с низким социально-экономическим статусом. Различия соответствующих показателей в зависимости от пола варьируют в соответствии с типом психопатии. Такие варианты, как истерический и зависимый, чаще наблюдаются у женщин, в то время как среди психопатических личностей диссоциального и обсессивно-компульсивного типов превалируют мужчины. По данным W.Bräutigam (1968), рассматривающего это распределение в целом (вне связи с типологией), соотношение мужчин и женщин, страдающих расстройствами личности, составляет 2:1.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Разработка клинической классификации расстройств личности встречает серьезные препятствия. Они обусловлены прежде всего многообразием вариантов аномальных личностей и существованием многочисленных переходных типов, изучение и систематизация которых значительно сложнее, чем исследование психозов. Анализируя типологию психопатий, K.Schneider (1928) справедливо отмечает, что неизмеримо большое число душевных обликов, даже в аномальных вариантах, не поддается понятийному упорядочению по образцу клинической диагностики на модели, принятой для определения психических заболеваний; установить достаточно четкие психопатологические, синдромальные и клинические критерии для психических заболеваний несравнимо легче. Трудности в дифференциации личностных аномалий порождает так называемый диагностический импрессионизм, когда отнесение их к тому или иному типу психопатий зависит, по меткому

выражению G.Vaillant и J.Perry (1985), "в большей мере от личности психиатра, нежели от личности больного".

Выделение сопоставимых типов расстройств личности затруднено и особым положением психопатий среди других нозологических форм. Одним полюсом психопатии примыкают к эндогенным психозам, а другим — к широкому кругу психогений. Такое положение нередко ведет к смешению различных принципов (клинического, психологического и социального) при создании систематики психопатических состояний. Ниже приводится лишь несколько классификаций расстройств личности, получивших наибольшую известность и сохраняющих клиническое значение до настоящего времени.

Классификация E.Kraepelin (1915) состоит из 7 групп: 1) *возбудимые;* 2) *безудержные* (неустойчивые); 3) *импульсивные* (люди влечений); 4) *чудаки;* 5) *лжецы и обманщики* (псевдологи); 6) *враги общества* (антисоциальные); 7) *патологические спорщики.* Эклектичность представленной типологии очевидна. Одни группы объединены по клинико-описательному принципу, а другие — по социально-психологическим или чисто социальным критериям.

В систематике ***K.Schneider*** (1928) выделяется 10 типов психопатических личностей. *Гипертимики* — уравновешенные, активные люди с веселым нравом, добродушные оптимисты или возбудимые, спорщики, активно вмешивающиеся в чужие дела. *Депрессивные* — пессимисты, скептики, сомневающиеся в ценности и смысле жизни, подчас склонные к самоистязанию и утонченному эстетизму, приукрашивающему внутреннюю безотрадность. *Неуверенные в себе* — внутренне скованные, склонные к угрызениям совести, застенчивые люди, иногда скрывающие эту черту слишком смелой или даже дерзкой манерой поведения. *Фанатичные* — экспансивные, активные личности, борющиеся за свои законные или воображаемые права, либо чудаковатые, склонные к фантазиям, отрешенные от действительности вялые фанатики. *Ищущие признания* — тщеславные, стремящиеся казаться значительнее, чем они есть на самом деле, эксцентричные в одежде и поступках, склонные к вымыслам. *Эмоционально лабильные* — лица, склонные к неожиданным сменам настроения. *Эксплозивные* — вспыльчивые, раздражительные, легко возбудимые. *Бездушные* — лишенные чувства сострадания, стыда, чести, раскаяния, совести. *Безвольные* — неустойчивые, легко подверженные как положительным, так и отрицательным влияниям. *Астенические* — лица, ощущающие свою душевную и психическую недостаточность, жалующиеся на низкую работоспособность, затруднения в концентрации внимания, плохую память, а также повышенную утомляемость, бессонницу, головные боли, сердечные и сосудистые расстройства. Классификация K.Schneider построена на основе выделения преобладающих характерологических черт, т.е. по описательно-психологическому принципу. H.Binder (1967) считает ее типологией, в которой "вне всякой системы" располагаются в один ряд крайние варианты наиболее частых психических радикалов.

В противоположность приведенным типологиям в *классификации* ***E.Kretschmer*** (1930) все личностные аномалии объединены в две группы: *шизоидов* и *циклоидов.* Такое дихотомическое деление отражало принципиально иные позиции автора в классификации психопатий. Исходным пунктом этой классификации, построенной по принципу "движения от болезни к здоровью", явилось предложенное E.Kraepelin разделение эндогенных психозов на две полярные группы (шизофрения — маниакально-депрессивный психоз). Суть получившей широкую известность психобиологической теории E.Kretschmer заключалась в следующем. Существуют биологические корреляции между эндогенными психозами и телесной конституцией. Среди больных шизофренией преобладают лица лептосомной, астенической, атлетической и диспластической конституции. При заболеваниях циркулярного круга преобладает пикническая конституция. По мнению E.Kretschmer, аналогичное распределение соматических конституциональных типов наблюдается и в двух группах патологических темпераментов (психопатий) — шизоидов и циклоидов. Шизоиды и циклои-

ды, по E.Kretschmer, — это личности, "колеблющиеся" между болезнью и здоровьем. Циклоиды — простые натуры с непосредственным, естественным и непритворным чувством. Наиболее часто повторяющиеся у них черты темперамента: 1) общительный, мягкосердечный, приветливый, добродушный; 2) веселый, юморист, живой, горячий; 3) тихий, спокойный, грустный, мягкий. У шизоидов, по E.Kretschmer, различают "внешнюю сторону" и "глубину". Язвительная суровость или тупая угрюмость, колкая ирония, пугливость, молчаливая замкнутость — такова внешняя сторона шизоида. Что бы ни становилось содержанием их представлений — это никому недоступно, все это только для них одних. Многие шизоиды, по определению E.Kretschmer, подобны римским виллам с закрытыми от яркого солнечного света ставнями, в полумраке которых происходят празднества.

Для объяснения выделяемых в рамках двух основных конституциональных типов (шизоиды и циклоиды) различных вариантов патологических характеров E.Kretschmer выдвинул концепцию пропорций, т.е. сочетания ("столкновения") внутри каждого конституционального круга полярных свойств соответствующего темперамента. Циклотимический круг определяет так называемая диатетическая пропорция, т.е. различные соотношения между повышенным — веселым и депрессивным — грустным аффектом. Шизоидам свойственна психэстетическая пропорция, т.е. различные соотношения между гиперестезией (чувствительностью) и анестезией (холодностью). Таким образом, в пределах каждой из основных конституциональных групп происходит дифференцировка патологических характеров в зависимости от того, приближается ли циклотимический темперамент больше к веселому или грустному полюсу, а шизотимический — к чувствительному или холодному полюсу. Однако концепция E.Kretschmer, основанная на первичности конституционального в генезе эндогенных психозов и аномалий личности, имела ряд существенных недочетов. Основным из них являлось игнорирование качественных различий, а следовательно, и отрицание принципиальной возможности клинического разграничения между человеческим характером как вариантом нормы, выраженной аномалии личности (психопатией) и болезненными расстройствами с тенденциями к прогредиентности. С точки зрения клинической практики, эта концепция по существу объединяет еще более полиморфный круг нарушений, чем предполагалось учением французских авторов о дегенерации [Morel B.A., 1860; Magnan V., 1897].

Все же, несмотря на непоследовательность в ряде принципиальных вопросов, работы E.Kretschmer стали важным этапом в развитии учения о психопатиях. В частности, он впервые поставил вопрос о клинической неоднородности стабильных психопатических, в том числе шизоидных, состояний. К ним E.Kretschmer относил наряду с конституциональными психопатиями также стойкие непрогредиентные психопатические состояния, сформировавшиеся после стертых приступов болезни ("психологический продукт уже закончившейся вспышки"). С точки зрения E.Kretschmer, такие постпсихотические личности отличаются от конституциональных шизоидов более резкими психопатическими чертами. К этому же кругу, по его мнению, можно отнести и некоторые психопатические состояния у лиц, не перенесших явных психозов. Указанные состояния отличаются грубостью патохарактерологических проявлений, которая сходна с изменениями, наступившими после приступов шизофрении. Эти люди "с детства упрямы, взбалмошны, неприязненны, необходительны", что и позволяет, по E.Kretschmer, думать о перенесенном в раннем детстве (даже внутриутробно) приступе шизофрении.

Популярность психобиологической концепции и систематики психопатий E.Kretschmer была недолговечна, что объясняется в первую очередь неопределенностью клинико-типологических разграничений, не удовлетворявших нуждам практической медицины. Как указывал K.Schneider, некоторые клинически важные и часто встречающиеся формы психопатии, например истерическая, остались вне его систематики.

В отечественной психиатрии, начиная с 30-х годов, наибольшее признание получила ***классификация П.Б.Ганнушкина*** (1933).

П.Б.Ганнушкин выделил следующие типы психопатических личностей: *циклои-*

ды, астеники, шизоиды, параноики, эпилептоиды, истерическиехарактеры, неустойчивые, антисоциальные и *конституционально глупые.* В этой классификации лишь отчасти используется клинико-описательный критерий, ранее лежавший в основе классификаций E.Kraepelin и K.Schneider. Наряду с типами психопатий, выделенными на основании клинических и психологических особенностей (неустойчивые, астенические и др.), в классификации П.Б.Ганнушкина есть группа так называемых конституциональных предрасположений, или конституциональных психопатий (шизоиды, циклоиды, эпилептоиды и др.), соответствующих определенным психозам. По сравнению с систематикой E.Kretschmer классификация П.Б.Ганнушкина типологически значительно более дифференцирована. Кроме того, психопатические типы здесь приобрели большую клиническую определенность.

Прежде всего это относится к группе шизоидов. Заимствовав у E.Kretschmer термин "шизоид", П.Б.Ганнушкин, исходя из концепции, изложенной в работе о шизоидной конституции (1914), значительно сузил границы шизоидной психопатии, придав ей более конкретное клиническое содержание. Психические особенности шизоидной конституции, по мнению П.Б.Ганнушкина, соответствуют изменениям при латентной шизофрении E.Bleuler (1911). Общим в концепции конституциональных психопатических типов E.Kretschmer и П.Б.Ганнушкина является стремление сформировать типологию психопатий в соответствии со сходными по психопатологической структуре, но более резко очерченными болезненными состояниями, встречающимися при эндогенных психозах. Эти взгляды П.Б.Ганнушкина в дальнейшем получили развитие в работах Т.И.Юдина (1926), относившего к психопатическим конституциональные аномалии личности, входящие в качестве "генетических компонентов" в клиническую картину тяжелых эндогенных психозов, ведущих к несомненной и полной неприспособленности к жизни в обществе, полной потере работоспособности.

При общности подходов к типологии психопатий взгляды П.Б.Ганнушкина и E.Kretschmer на клинико-патогенетическое значение выделенных ими конституциональных типов существенно различаются. Если E.Kretschmer рассматривает шизоидную психопатию как один из начальных этапов психоза, то П.Б.Ганнушкин далек от такого однозначного решения вопроса. При анализе взаимоотношений эндогенных психозов и аномалий личности в клиническом аспекте П.Б.Ганнушкин выступает за их более четкое клиническое деление, указывая на недостаточность разграничения лишь по выраженности болезненных проявлений. По мнению П.Б.Ганнушкина, внепроцессуальное усиление шизоидных черт может "доразвиться" до состояния, находящегося уже на рубеже между психическим здоровьем и болезнью (патологический характер, пограничный тип), т.е. до уровня психопатии. Вместе с тем такой аномальный склад личности, возникающий не вследствие внешних (болезненных, психогенных и т.д.) воздействий, а под влиянием иных (наследственность, конституция и др.) причин, может послужить почвой для развития психического заболевания. Однако такая психическая конституция не предопределяет возникновение психоза. Более того, в некоторых случаях эндогенные заболевания манифестируют у лиц без соответствующего предрасположения.

При дифференциации расстройств личности в качестве критерия используется и способ их формирования. Такой подход к систематике психопатий имел ряд приверженцев, однако наиболее последовательно развивался О.В.Кербиковым и его школой. В рамках этого направления исследований выделяются две группы психопатий: конституциональные ("ядерные") и нажитые. К "ядерным" психопатиям относят врожденные (в том числе генетически обусловленные) или сформировавшиеся в результате неблагоприятных воздействий во внутриутробном периоде аномалии личности. Группа нажитых (приобретенных, реактивных) психопатий [Ленц А.К., 1927; Краснушкин Е.К., 1938; Кербиков О.В., 1968; Гурьева В.А., Гиндикин В.Я., 1999] объединяет патологию характера, формирующуюся в детстве. В генезе личностных аномалий в этих случаях большое место занимают неблагоприятные социально-психологические факторы (плохие условия жизни в детстве, сиротство, отсутствие материнской ласки либо, напротив, гиперопека, асоциальные установки микросоциального окружения, наркомания, алкоголизм родителей), которым не противо-

стоят корригирующие воспитательные влияния. По мере окончательного формирования патохарактерологической структуры различия между клиническими проявлениями ядерных и краевых психопатий постепенно нивелируются [Шостакович Б.В., 1997].

Тем не менее способ формирования расстройств личности целесообразно учитывать при выборе лечебно-профилактических и воспитательных мероприятий, а также при установлении прогноза. Как указывала видный отечественный детский психиатр Г.Е.Сухарева (1952), психопатические проявления нажитого патологического развития личности при благоприятном изменении социальной среды легче редуцируются, нежели конституциональные психопатические свойства. В случае приобретенных психопатий по сравнению с конституциональными (оригинарными) эмоциональная жизнь аномальных личностей богаче, интересы устойчивее; у них не наблюдается недоразвития высших форм волевой деятельности, инфантилизма.

В ряде классификаций разграничение расстройств личности проводится не на основе клинических концепций или вытекающих из эмпирического клинического опыта описательно-типологических характеристик, а на базе социальных критериев — психологических (психоаналитических) или патофизиологических концепций.

В исследованиях, берущих начало от концепции морального помешательства [Prichard J., 1835], дифференциация психопатий определяется главным образом социальными и поведенческими критериями. Аномалии личности оценивают не с клинических, а с социально-психологических позиций с помощью таких понятий, как асоциальность, агрессивность, отсутствие чувства вины и т.п. В соответствии со взглядами J.Prichard, в основе психопатии лежит извращение моральных принципов. При психопатии утеряно или значительно снижено самоуправление, вследствие чего индивидуум обнаруживает неспособность к благопристойному образу жизни. Представления J.Prichard нашли дальнейшее развитие в работах D.K.Henderson (1939), H.Clecley (1955) и других авторов, которые наряду с эгоцентризмом, самовлюбленностью, импульсивностью и необычностью устремлений подчеркивают свойственные психопатическим личностям социальный нигилизм и неспособность приобрести практический опыт. Они могут понять осуждение того или иного своего поступка обществом и вновь его повторить ("семантическая деменция" — разрыв между словом и делом, по H.Clecley).

Таким образом, психопатическая личность идентифицируется с асоциальной личностью, состоящей в конфликте с обществом. Психопатические личности подчинены примитивным желаниям и обуреваемы чрезмерным стремлением к острым ощущениям. В эгоистическом поиске удовольствия лица, страдающие психопатией, игнорируют ограничения, накладываемые обществом. Они в высшей степени импульсивны, их действия непрогнозируемы и подчинены случайным прихотям. Психопатические личности агрессивны, им несвойственно чувство вины, они могут совершить антисоциальный поступок без раскаяния. У них нет совести, их способность любить извращена, а эмоциональные привязанности, если и существуют, то поверхностны и подчинены удовлетворению собственных желаний.

Использование при отграничении психопатий преимущественно социальных и поведенческих критериев привело представителей этого направления к значительному сужению патологии круга личностных расстройств. По существу к психопатиям они относят лишь узкую группу аномалий, называемую идиопатической. Эта группа включает лишь психопатии стенического полюса, причем рассматриваются наиболее тяжелые, не поддающиеся социальной и терапевтической (в том числе и психотерапевтической) коррекции экспансивные варианты с резкими эмоциональными отклонениями, тенденциями нанесения вреда, криминальными поступками, склонностью к алкоголизму и наркоманиям. Другие характерологические особенности (например, застенчивость, недовольство собой, склонность к внутренним конфликтам, чувству тревоги, подавленности) в соответствии с представленной точкой зрения исключают диагноз психопатии. Естественно, что при таком подходе большинство личностных аномалий прежде всего астенического круга (психастения и др.) оказывается вне психопатии как клинико-диагностической категории.

В соответствии с **психоаналитической теорией** Z.Freud, O.Fenichel и A.Adler, индивидуальные патохарактерологические свойства связаны с фиксацией на одной из стадий психосексуального онтогенетического развития: оральной, анальной либо фаллической.

Прототипическими моделями орального характера являются полная зависимость от матери и удовольствие, связанное с едой. Чувство зависимости сохраняется на всю жизнь, несмотря на развитие "Я", и выходит на первый план, когда человек чувствует тревогу и опасность. Этот характер объединяет личности зависимые, пассивные, ожидающие извне подтверждения своей значимости. Анальный характер носит черты, связанные с ранними конфликтами, возникающими в процессе формирования у ребенка навыков чистоплотности и объединяет личности бережливые, раздражительные, упрямые и нередко жестокие. Фаллический характер, ассоциируемый с функционированием гениталий, объединяет людей честолюбивых, тщеславных, решительных, самоуверенных, склонных к лидерству и соперничеству.

Среди **нейрофизиологических концепций,** послуживших основой систематики расстройств личности, в первую очередь необходимо указать на учение И.П.Павлова о высшей нервной деятельности. Проводя корреляции между типами высшей нервной деятельности и особенностями психического склада человека, И.П.Павлов рассматривал психопатии в качестве крайних вариаций нормальных типов высшей нервной деятельности. Однако они отличаются наименьшей устойчивостью и приспособленностью, хрупкостью и ломкостью. При клинической группировке путем экстраполирования выделенных экспериментально типов высшей нервной деятельности основными с точки зрения преобладания возбудительного или тормозного процесса классификационными единицами являются *возбудимые* и *тормозимые* группы психопатий [Кербиков О.В., 1971; Ушаков ПК., 1979; Фелинская Н.И., 1979].

Возбудимые, т.е. вспыльчивые, раздражительные, взрывчатые, личности относятся к представителям крайних вариантов безудержного типа. Различные варианты тормозимых психопатий (астенические, психастенические, шизоидные) относятся к слабым типам высшей нервной деятельности с недостаточностью процессов как возбуждения, так и торможения и склонностью к преобладанию внешнего торможения.

В ряду классификаций расстройств личности, построенных на психобиологической основе, необходимо остановиться на разработанной в последние десятилетия *систематике* ***C.R.Cloninger*** (1986). Основываясь на биогенетической концепции структуры личности, автор делит личностные проявления на три кластера — 1-го, 2-го и 3-го порядка, соотношение которых позволяет систематически описывать основные варианты личностных расстройств с учетом выраженности отклонений. К кластеру 1-го порядка относится четыре базисных измерения темперамента: поиск новизны, избегание опасности, зависимость от вознаграждения, упорство. Каждый из этих основных признаков генетически обусловлен, остается практически неизменным на протяжении всей жизни и связан с определенными нейрофизиологическими структурами мозга (дофаминергическими, серотонинергическими, норадренергическими). Различные производные базисных признаков, опосредованные внешними воздействиями (условия воспитания, микросоциальная среда и др.), —девиации характера — образуют кластеры 2-го порядка (импульсивность — ригидность, гипертимия — гипотимия, нарциссизм — самообвинение, пассивное избегание — оппозиционность, доверчивость — отчужденность или боязливость). Определенные сочетания патохарактерологических проявлений (кластер 2-го порядка) со свойствами темперамента (кластер 1-го порядка) составляют кластер 3-го порядка. Аномалии, относимые к этому кластеру, по существу представляют собой расстройства личности, соответствующие традиционным категориям (антисоциальные, гистрионные, пассивно-агрессивные, эксплозивные, циклоидные, зависимые). Так, например, гистрионный (истерический) тип личностных расстройств характеризуется C.R.Cloninger следующей комбинацией признаков: высокий уровень поиска новизны и зависимости от вознаграждения, низкий уровень избегания опасности (кластер 1-го порядка); импульсивность, нарциссизм, доверчивость, эмоциональная лабильность

(кластер 2-го порядка). Таким образом, построение систематики расстройств личности, предложенное R.Cloninger, базируется на дифференцирующих признаках двух порядков — врожденных свойствах темперамента, составляющих генетическую основу личности, и характерологических аномалиях, формирование которых опосредовано внешними воздействиями.

Четкое отфаничение отдельных вариантов аномальных личностей всегда несет в себе элемент условности. В пределах каждого варианта наблюдаются переходные или краевые формы. В жизни мы чаще встречаемся со сложными, "смешанными" характерами. Меткий афоризм Е.К.Краснушкина (1960): "Психопата нельзя исчерпать одной типологической формой" — получил многочисленные подтверждения. Так, по данным W.Bräntigam (1969), 66,2 % психопатических личностей нельзя отнести ни к одному "чистому" типу. Сходные цифры приводит D.Langen (1969). По его свидетельству, в $^2/_3$ случаев личностные аномалии относятся к смешанным патохарактерологическим структурам.

Однако на современном уровне знаний в области как психиатрии, так и смежных дисциплин — психологии, физиологии и патофизиологии высшей нервной деятельности — не существует необходимых теоретических предпосылок для принципиально иной или более совершенной систематики аномальных личностей, которая бы отражала все их многообразие.

Традиционно выделяемые в отечественной психиатрии клинические типы психопатий — шизоидный, психастенический, астенический, аффективный, параноический, истерический, возбудимый (эпилептоидный), неустойчивый, фуппа эмоционально тупых личностей в значительной мере сопоставимы с вариантами расстройств личности, представленными в МКБ-10 (табл. 5). При изложении отдельных типов расстройств личности используются положения обеих классификаций.

Таблица 5. **Типы личностных расстройств (психопатий), выделяемые в отечественной психиатрии в сопоставлении с МКБ-10**

Обозначения, используемые в отечественных классификациях психопатий	МКБ-10	
Параноический тип психопатии	Параноидное расстройство личности	F60.0
Шизоидный тип психопатии	Шизоидное расстройство личности	F60.1
Эмоционально тупые личности	Диссоциальное расстройство личности	F60.2
[Нет аналога]	Эмоционально неустойчивое расстройство личности	F60.3
Возбудимая психопатия	Импульсивный тип	F60.3С
[Нет аналога]	Пограничный тип	F60.31
Истерический тип психопатии	Истерическое расстройство личности	F60.4
Тормозимые психопатии	[Нет аналога]	
Психастеническая психопатия	[Нет аналога]	
Ананкастический вариант	Ананкастическое (обсессивно-компульсивное) расстройство личности	F60.5
Тревожно-мнительный вариант (тревожно-мнительный характер)	Тревожное (уклоняющееся) расстройство личности	F60.6
Астенический тип психопатии	Зависимое расстройство личности	F60.7

Примечание. Астенический тип психопатии лишь частично совпадает с понятием зависимого расстройства личности — F60.7.

ТИПЫ ЛИЧНОСТНЫХ РАССТРОЙСТВ

ПАРАНОИДНОЕ РАССТРОЙСТВО ЛИЧНОСТИ

Выделение параноидного расстройства личности, или параноического типа психопатии[1], в качестве самостоятельного конституционального типа связано с необходимостью отграничения от конституциональных аномалий других типов, а также психогенно и процессуально обусловленных состояний. Существуют переходные состояния между параноической психопатией и другими типами расстройств личности (нарциссическими, диссоциальными). Особенно тесно параноическая психопатия смыкается (как это показано клиническими и подтверждено психометрическими исследованиями W.J.Livesley и M.L.Schrieder (1990) с группой шизоидов как экспансивного, так и сенситивного полюса. Некоторые авторы [Ганнушкин П.Б., 1933; Молохов А.Н., 1934; Шостакович Б.В., 1971] разделяют точку зрения, в соответствии с которой готовность к параноическому развитию и бредообразованию может возникать не только на почве одноименного личностного предрасположения, но и на базе иных конституций. Затруднения при выделении группы параноической психопатии обусловлены и сложностью клинического разграничения конституциональных форм с бредовыми состояниями другой этиологии. Отсутствие такого разграничения или, наоборот, идентификация параноической психопатии с паранойей и некоторыми иными эндогенно или психогенно обусловленными затяжными бредовыми психозами (как это делает R.Gaupp и некоторые его последователи) приводят, по мнению Т.И.Юдина, к квалификации симптомов уже выраженной болезни, а не особенностей конституции, на почве которой развивается болезнь.

Параноические личности — это люди особого склада, своенравные, неоткровенные, лишенные чувства юмора, капризные, раздражительные, с односторонними, но стойкими аффектами, берущими верх над логикой и рассудком. Для них характерны повышенная активность, нередко сочетающаяся с приподнятым настроением, чрезмерная аккуратность, добросовестность и нетерпимость к несправедливости. Как правило, они ригидны, склонны к "застреванию", фиксации на определенных представлениях и идеях, чему в значительной степени способствует большая эмоциональная напряженность значимых для них переживаний. Их отличают узость кругозора, односторонность и ограниченность интересов. Они не ставят перед собой больших задач, зато объективно малозначимые проблемы могут заслонить для них весь мир. Суждения их незрелы, чересчур прямолинейны, крайне конкретны, примитивны и не всегда последовательны. С.А.Суханов (1912), относивший таких лиц к группе "логопатов", подчеркивает характерную для них с юношеских лет склонность к резонерству и изъянам мышления в виде обилия односторонних и логически неправильных (паралогических) умозаключений.

Параноических психопатов отличают повышенное самомнение, обостренное чувство собственного достоинства, сочетающееся со "сверхчувствительностью" к неудачам, к негативной оценке со стороны окружающих. Особый смысл и значение для параноика приобретает все, что так или иначе связано с его собственной личностью, затрагивает его интересы. К явлениям

[1] Первое название соответствует МКБ-10, второе — отечественной классификации.

вне сферы "притяжения" своего "Я" они глубоко безразличны, попросту исключая их из области активного внимания. «Все, что не имеет близкого отношения к его "Я", кажется параноику мало заслуживающим внимания» [Ганнушкин П.Б., 1964].

В этом аспекте необходимо подчеркнуть еще одну особенность параноиков, малозаметную в обыденной жизни, но отчетливо выступающую в условиях соматического стационара, — эго-дистонность в отношении собственной телесной сферы. Психопатические личности этого круга не только безразличны к ряду событий внешней жизни, но и к проблемам своего соматического состояния. Известие о тяжелом соматическом недуге зачастую оставляет их равнодушными — не влечет за собой тревоги, опасений пагубных последствий болезни, страха смерти, снижения настроения, остающегося в пределах конституционально свойственной гипертимии. Такая устойчивость по отношению к тяжелой соматической болезни, определяемая в психоаналитически ориентированной литературе термином "упругость", подчас трактуется в позитивном плане как хорошо развитая способность к самообладанию. Однако нередко изъян телесного самосознания обнаруживается гипо- либо даже анозогнозическими реакциями с неадекватным, иногда аутодеструктивным поведением (пренебрежение врачебными рекомендациями, отказ от приема лекарств, опасные для жизни упражнения и физические нагрузки).

Постоянное противопоставление себя окружающим, восприятие мира как явления противоположного и даже враждебного проявляется у параноиков такими чертами, как "сверхбдительность" (постоянный поиск угрозы извне, готовность к ответу на любой тревожный сигнал) и недоверие к людям. Зачастую на первом плане опасения посягательств на их права, их собственность, их супругу или сексуального партнера. Такая недоверчивость к намерениям других легко переходит у параноических личностей в подозрительность. Возникают мысли о том, что окружающие относятся к ним несправедливо, без должного уважения, завидуют или даже хотят унизить, оскорбить; под них "подкапываются", ущемляют их авторитет. Неправильное, одностороннее толкование слов и действий окружающих приводит параноика к необоснованным и большей частью лишенным даже малейшего повода подозрениям. Любой пустяк, не имеющий к ним прямого отношения, может трактоваться как проявление недобрых намерений, отрицательного (или даже враждебного) отношения окружающих (чаще родственников и сослуживцев).

Во многих случаях, начиная с раннего подросткового возраста, на всем протяжении жизни параноической личности описанные проявления остаются стойкими и мало изменяются по интенсивности. Однако у некоторых аномальных личностей особенности характера по существу не меняются, но дают, по определению С.А.Суханова (1912), "патологические разрастания" того или иного признака, свойственного данному индивидууму. По мнению J.Lange (1927), в таких случаях имеется биологически закрепленная готовность к патологическому реагированию. Ключ к пониманию таких более выраженных психических аномалий лежит в клиническом определении параноической психопатии, принадлежащем П.Б.Ганнушкину. Самым типичным, по П.Б.Ганнушкину, свойством параноиков является склонность к образованию сверхценных идей, во власти которых они потом и оказываются. Сверхценные идеи подчиняют себе всю личность, определяют поведение индивидуума; не параноическая личность управляет своими мыслями, а мысли управляют ею.

В зависимости от тематики сверхценных идей различают несколько видов параноических личностей: ревнивцы, изобретатели, кверулянты, фанатики и др. Однако систематика, основанная лишь на содержании сверхценных образований, не может отразить структуру психопатии в целом.

Основы клинической типологии параноической психопатии заложены в работах O.Bumke (1924), Т.И.Юдина (1926), E.Kretschmer (1930), H.Binder (1967). До настоящего времени эта типология не завершена, но представляется правомерным выделение (так же раздельно, как и в группе шизоидов и психастеников) по крайней мере двух полярных вариантов параноической психопатии: экспансивного и сенситивного. Такая дифференцировка в известной степени совпадает с предложенным S.Akhtars (1996) разделением параноической конституции на 2 подтипа: 1) более сильный, активный, вызывающий, гневный, сутяжный; 2) слабый, пассивный, скрытный, обидчивый.

Экспансивные параноические личности — патологические ревнивцы, сутяги, лица, склонные к конфликтам, правдоискательству и реформаторству. С детских лет они лживы, мстительны, часто клевещут и жалуются, замечают недостатки у других, но не признают их у себя. Как указывает В.Ф.Чиж (1902), они всегда довольны собой, неудачи их не смущают. Убеждены, что только они владеют данной специальностью, только они понимают все в совершенстве. Они не желают подчиняться, ограничиваться скромной ролью, обычно борются со своими личными врагами, а не за общее дело. Посвятив себя научной деятельности, они в сущности не любят науку, занимаются ею только для того, чтобы посрамить своих врагов. Борьба с противниками и утверждение своей значимости заполняют их жизнь. Как правило, это стенические и даже экзальтированные личности с ускоренным темпом психической деятельности и постоянно повышенным фоном настроения. Они энергичны, подвижны, подчас суетливы, не знают, что такое усталость, не испытывают потребности в отдыхе. К экспансивным параноическим личностям относится и группа фанатиков [Schneider K., 1928; Ганнушкин П.Б., 1933]. Фанатики — люди, с исключительной страстностью посвящающие одному делу, одной идее все свои интересы, деятельность, время, в конечном итоге — всю свою жизнь. Сила их одержимости такова, что они способны увлекать, хотя бы временно, и других людей своей идеей. Необходимо подчеркнуть, что речь идет о слепой вере (например, религиозный фанатизм), не требующей логического обоснования. Хотя фанатики в отличие от других параноических личностей и не выдвигают на первый план себя, они далеки от истинного альтруизма, лишены непосредственной любви к ближнему, бездушны, а нередко и жестоки. При описании группы фанатиков П.Б.Ганнушкин подчеркивает, что такие случаи не всегда легко отграничить от шизоидов и "мечтателей", между этими группами психопатий есть много переходных форм. К таким переходным, близко стоящим к шизоидам типам[1] относятся, в частности, психопатические личности, определяемые K.Schneider (1959) как вялые фанатики. Вялые фанатики в отличие от экспансивных, активно стремящихся к реализации своей программы, — это склонные к фантазированию, чудаковатые, отвернувшиеся от действительности люди. Одержимость какой-либо идеей у них очень близка к аутистическим увлечениям (коллекционирование, вегетарианство)

[1] T.Bilikiewitcz (1973) описывает этот тип как вариант шизоидной психопатии (параноические шизоиды).

и реализуется лишь в личной жизни. Они не борются за распространение своих идей, не ищут сторонников и последователей.

Описание параноической психопатии сенситивного полюса принадлежит E.Kretschmer (1930). А.Е.Личко (1985) выделяет эти достаточно редко встречающиеся личностные аномалии в самостоятельный — сенситивный тип психопатии. По структуре личности сенситивные параноики в период компенсации обнаруживают сходство с определенными вариантами сенситивных шизоидов [Юдин Т.И., 1926].

Характерная особенность сенситивного варианта параноической психопатии состоит в сочетании контрастных личностных черт: астенических, сенситивных (сознание собственной неполноценности, ранимость, ложная стыдливость) и стенических (честолюбие, повышенное чувство собственного достоинства). Сенситивным параноикам не менее свойственна недостаточная способность к психической, аффективной разрядке (нарушение проводимости, по E.Kretschmer), ведущая к застойности аффекта. Это люди робкие, застенчивые, боязливые и в то же время мнительные и раздражительные, склонные к самоанализу, самокритике и даже к самомучительству. Их отличает обостренное чувство унизительной для них несостоятельности по отношению к стандартам (профессиональным, житейским и др.), которые они сами для себя установили. Как пишет E.Kretschmer (1930), "для содержания их душевной жизни характерны комплексы постыдной этической недостаточности". Наиболее существенное их свойство — это глубокие и длительные сенситивные реакции, возникающие в связи с теми или иными этическими конфликтами. Эти реакции определялись E.Kretschmer как невроз отношения — чувство отношения всего к самому себе, основанное на внутренних комплексах недостаточности. К сенситивным переживаниям приводят конфликты совести или чувство неполноценности, имеющие определенные и типичные исходные точки. Это могут быть не только описанные E.Kretschmer сексуальные комплексы (например, онанизм, тщательно скрываемая и подавляемая любовь старых дев), но и различные служебные неудачи (задержка с повышением в должности и т.п.), семейные обиды. Весь окружающий мир в этот период кажется сенситивному параноику окрашенным следами того аффекта, которым в действительности мучается только он один. У него создается впечатление, что его позор должен стать гласным, что все знают о его тягостных переживаниях.

ШИЗОИДНОЕ РАССТРОЙСТВО ЛИЧНОСТИ

Группа шизоидного расстройства личности, или шизоидного типа психопатии, включает лиц, весьма различных типологически. Робкие, застенчивые, тонко чувствующие натуры противостоят здесь равнодушным и тупым. Наряду с сухими, мелочными, скупыми, язвительными педантами, угрюмыми чудаками и отрешенными от жизни мечтателями к группе шизоидов относятся личности крутого нрава, суровые, деловые, настойчивые, упорные в достижении цели. При всем многообразии личностных особенностей шизоидов объединяют явления социальной замкнутости (аутизм), дискомфорт в области человеческих отношений, интровертированность, обращенность к сфере внутренних переживаний, бедность эмоциональных связей с окружающими.

При формировании шизоидной психопатии отдельные шизоидные

черты появляются уже в 3—4-летнем возрасте. Такие дети предпочитают тихие, уединенные занятия, не стремятся к активному общению со сверстниками, не имеют стойких привязанностей к родным и близким. Как показали наблюдения Т.П.Симсон (1958), Г.Е.Сухаревой (1959), H.Asperger (1961), в дошкольном возрасте возможны не только отдельные шизоидные черты, но и выраженные проявления аутизма, патологической замкнутости. У таких детей ускоренное умственное развитие обычно не соответствует некоторому отставанию в двигательной сфере. Однако недостаточность, как правило, не распространяется на так называемую кортикальную моторику. Среди шизоидов нередко встречаются лица с высокоразвитыми мануальными навыками (пианисты, квалифицированные мастера ручного труда и т.п.). При формирующейся шизоидной психопатии у детей очень рано обнаруживается интерес к отвлеченному, абстрактному, сложным философским проблемам (проблемы жизни и смерти, происхождения мира и т.д.). Простой вопрос может получить у них необычное, оригинальное освещение. В школьном возрасте, обнаруживая развитое логическое мышление, подчас недюжинные математические способности, они в то же время мало приспособлены к обыденной жизни, оказываются беспомощными при решении простых житейских вопросов. Как правило, такие дети отгорожены от окружающих, их не тянет к сверстникам, они не участвуют в коллективных играх.

В отдельных случаях зачатки шизоидного психопатического склада могут обнаружиться уже вскоре после рождения (на 1—3-м году жизни). Эти состояния обычно описываются в рамках непрогредиентного варианта синдрома Каннера или синдрома раннего детского аутизма. К наиболее характерным его проявлениям относятся нарушение эмоциональных контактов с окружением, однообразие поведения, плохая адаптация в новых условиях. У таких детей резко отстает становление речи и коммуникативных функций, затруднено формирование элементарных навыков самообслуживания. Проявления непрогредиентного варианта синдрома раннего детского аутизма, как правило, остаются стабильными на протяжении нескольких лет, а в дальнейшем, если состояние исчерпывается чертами врожденной аномалии и не обнаруживается признаков манифестации шизофрении, происходит постепенная компенсация признаков психопатии. К 5—10 годам дети становятся адекватнее. Сохраняя выраженные черты аутизма, они могут учиться, завершают образование, приобретают профессиональные навыки.

Лица со сложившейся шизоидной патохарактерологической структурой в большинстве необщительные, погруженные в себя, сдержанные, лишенные синтонности. Контакты с окружающими сопряжены для них с чувством неловкости, напряжением. Зачастую они активно избегают возможных встреч с незнакомыми людьми. Мир как бы отделен от них невидимой, но непреодолимой преградой. Как пишет E.Kretschmer, шизоид не смешивается со средой, между ним и окружающим всегда сохраняется "стеклянная преграда". Общительность снижается в разной степени, но полная замкнутость отмечается редко. Чаще всего отмечается избирательная общительность, т.е. ограничение контактов узким кругом родных или друзей. В выборе друзей шизоиды очень разборчивы, сосредоточивают все привязанности на одном — двух близких людях. В других случаях у них возникает обширный круг легко налаживаемых, в основном из рациональных соображений, контактов, которые остаются сугубо формальными и не приводят к тесным связям с окружающими. Так называемые неформальные контакты обычно трудны для шизоидов из-за недостаточности сопереживания и интуиции (способ-

ность понимать желания, опасения, надежды окружающих путем невербальной коммуникации — по мимике, интонациям голоса и т.д.). Замкнутость и скрытность шизоидов обусловлены не столько их робостью или мнительностью, сколько отсутствием внутренней потребности в общении. Чаще всего жизненный уклад шизоидов обеспечивает определенную обособленность, уединение, ограничение контактов и новых знакомств. Свободное от работы время они любят проводить за чтением, в саду либо отдают предпочтение рыбной ловле, прогулкам, созерцанию природы и другим "аутистическим" занятиям.

Характерными чертами шизоидов являются дисгармоничность, парадоксальность как их внешнего облика и поведения, так и проявлений эмоциональной жизни и психической деятельности в целом. Моторика шизоидов отличается неестественностью, недостатком пластичности. В посадке головы, походке, привычных движениях сквозит угловатость. Мимика лишена живости, ограничена набором стандартных выражений. Голос мало модулирован, из-за чего нередко разговор ведется как бы на одной ноте. Одежда стилизована — это либо подчеркнутая изысканность, аристократичность, либо, наоборот, намеренная небрежность. Шизоиды — люди крайних чувств и эмоций; они либо восхищаются, либо ненавидят. Увлечения шизоидов чаще всего своеобразные, даже оригинальные, как правило, односторонние. Социальная значимость увлечений различна: у одних все силы, помыслы и энергия устремлены к достижению малозначительных целей (например, коллекционирование); другие, наоборот, проявляют недюжинную энергию и упорство в создании подчас весьма талантливых и ценных научных концепций. Однако и в том, и в другом случае они остаются совершенно равнодушными к нуждам практической жизни, обыденным интересам, потребностям семьи.

Основой шизоидного темперамента, по E.Kretschmer, является так называемая психэстетическая пропорция, сочетание черт чрезмерной чувствительности (гиперестезии) и эмоциональной холодности (анестезии). По преобладанию гиперестетических или анестетических элементов в структуре шизоидной психопатии принято выделять два крайних типа характеров, соединенных между собой широкой гаммой переходных вариантов: сенситивные шизоиды — мимозоподобные, гиперестетические, с преобладанием астенического аффекта; экспансивные шизоиды — холодные, иногда даже тупые личности с преобладанием стенического аффекта.

Сенситивные шизоиды — это люди со "сверхнежной", по выражению E.Kretschmer, внутренней организацией, болезненно чувствительные. Они подолгу переживают даже мелкую обиду, не могут освободиться от воспоминаний о когда-то услышанной грубости. Это тонко и глубоко чувствующие люди с ограниченным крутом весьма прочных привязанностей и настороженным отношением к остальному окружению. “Острие” переживаний у них всегда направлено на самих себя, причем склонность к утонченному самонаблюдению иногда доходит до самомучительства. Скромные, мечтательные, легко астенизирующиеся, избегающие бурных проявлений чувств, они в то же время болезненно самолюбивы. Стенический аффект, по мнению Т.И.Юдина (1926), проявляется у них в своеобразной гордости: "Прощаю все другим, но не прощаю себе". В работе они предельно добросовестны и обстоятельны, стремятся к односторонней углубленности, обычно ограничиваясь узким кругом повседневных обязанностей. Под действием психической травмы, каковой для них чаще всего становятся различные этические конфликты и нравственно изолирующие ситуации (подозрение в

каком-либо неблаговидном или аморальном поступке), они легко теряют душевное равновесие. Появляются подавленность, вялость, усиливается отгороженность от мира. Они теряют аппетит, плохо спят, становятся еще более недоверчивыми. Иногда возникают отрывочные идеи отношения.

Как правило, по миновании травмирующей ситуации такие шизоидные реакции быстро проходят, оставляя неизменной прежнюю структуру личности.

Экспансивные шизоиды — это решительные, волевые натуры, не склонные к колебаниям, мало считающиеся со взглядами других. В отношениях с окружающими они обычно сухи и официальны. Строгая принципиальность сочетается у них с безразличием к судьбам отдельных людей. Среди них нередки люди "со скверным характером", высокомерные, холодные, крутые, неспособные к сопереживанию, иногда бессердечные и даже жестокие, но в то же время легко уязвимые, с глубоко скрываемой неудовлетворенностью и неуверенностью в себе, капризные и желчные. Они склонны к эксплозивным реакциям. При появлении серьезных жизненных затруднений у них нарастают суетливость, раздражительность со вспышками гнева и импульсивными поступками. В более тяжелых случаях возможно формирование преходящих состояний, близких к параноидным реакциям, когда свойственная им ранее недоверчивость становится бредовой настороженностью или даже кататимными бредовыми образованиями.

ДИССОЦИАЛЬНОЕ РАССТРОЙСТВО ЛИЧНОСТИ

Диссоциальное расстройство личности — группа эмоционально тупых личностей. Основной аномалией, объединяющей эту группу психопатических личностей, принято считать недоразвитие высших нравственных чувств. Объединение лиц с признаками постоянной и общей социальной дезадаптации в рамках группы диссоциальных расстройств — дань социологическому подходу к психопатиям [Рощ В., Конрад Н., 1966]. Соответственно и выделение этого типа расстройства личности также проводится на основании социальных критериев, основным из которых является неспособность следовать господствующим социальным нормам, жить в согласии с законом. Социопаты равнодушны к общественным стандартам; это любители сильных ощущений, импульсивные, лишенные чувства ответственности, несмотря на многочисленные взыскания и кары они не способны извлечь уроки из негативного опыта.

Выделение этого типа расстройства личности, если подходить к проблеме с клинических позиций, представляется в значительной мере условным. В наши дни все большее подтверждение находит предположение П.Б.Ганнушкина (1933) о том, что это не группа однородных явлений, а лишь однотипное "развитие" разных конституциональных форм. Одни из них примыкают к кругу шизоидной психопатии (эмоционально холодные экспансивные шизоиды), другие — к эмоционально неустойчивым и нарциссическим расстройствам личности.

Эти, по определению K.Schneider (1959), "бездушные" психопаты лишены чувства сострадания, стыда, чести, раскаяния, совести. Их основной особенностью, по E.Kraepelin (1915), является болезненная бессердечность (gemütlosigkeit).

Психопатические личности, объединяемые в эту группу, уже с ранних лет отличаются отсутствием всяких духовных интересов, распущенностью,

эгоистичностью, импульсивностью. Они упрямы, сварливы, лживы, жестоки — издеваются над младшими, мучают животных, у них рано фомируется оппозиция к родителям, а иногда и открытая враждебность к окружающим. В общении с людьми их отличает вспыльчивость, доходящая иногда до приступов ярости и гнева. В школе они сквернословят, затевают драки; не достигнув совершеннолетия, начинают воровать, убегают из дому, бродяжничают. Возможности социальной адаптации остаются низкими в течение ряда лет. Систематическая производственная деятельность для них непереносима. Их послужной список пестрит частыми прогулами и переменами места работы. Причем при увольнении, как правило, будущая занятость не планируется. В связи с отсутствием душевных побуждений, привязанностей, внимания к ближним они пренебрегают традициями, игнорируют социальные, моральные и правовые нормы и грубо нарушают семейный уклад. E.Kraepelin (1915), определяя психопатов этого круга как врагов общества, пишет: "Радость и горе окружающих трогают их так же мало, как свидетельства любви и дружбы, как угрозы и увещевания, как знаки презрения. Они невозмутимы и глухи, ничему не сочувствуют, ни к кому не испытывают привязанности, лишены чувства чести и стыда, равнодушны к хуле и похвале"...

Самодовольство, твердая уверенность в своей правоте сочетаются у них с отсутствием критической оценки своих поступков. Любое взыскание или замечание расценивается как проявление несправедливости. Рано обнаруживающаяся склонность к злоупотреблению наркотиками и спиртными напитками нередко сочетается с плохой переносимостью алкоголя. В состоянии опьянения они становятся еще более злобными, конфликтными, дерутся, крушат все вокруг. Вся их жизнь — это цепь непрерывных конфликтов с общественным порядком: от подделки ценных бумаг, краж и ограблений до брутальных актов насилия. При этом ими руководят не только корыстные интересы, но и желание досадить, оскорбить окружающих.

В наиболее типичных, "ядерных" случаях этой группы с резко выраженными эмоциональными изменениями всегда необходима дифференциальная диагностика с эндогенным процессом, рано возникшая нравственная тупость нередко является признаком ранее перенесенного приступа или медленно развивающейся шизофрении с гебоидными проявлениями или хронической манией. Г.Е.Сухарева (1959) описывает формирование сходных психопатологических изменений на фоне глубокого органического дефекта. Диагноз диссоциального расстройства личности не оправдан при задержке умственного развития [Каплан Г., Сэдок Б., 1994; Горинов В.В., 1997].

ЭМОЦИОНАЛЬНО НЕУСТОЙЧИВОЕ **РАССТРОЙСТВО ЛИЧНОСТИ**

Патохарактерологические свойства, объединяющие эту группу личностных расстройств, — импульсивность с ярко выраженной тенденцией действовать без учета последствий и отсутствием самоконтроля, сочетающаяся с неустойчивостью настроения и бурными, возникающими по малейшему поводу аффективными вспышками. Выделяются два типа этого варианта расстройств личности — импульсивный и пограничный.

Импульсивный тип соответствует *возбудимой психопатии.* Психопатии этого типа, как указывает E.Kraepelin, свойственна необыкновенно сильная эмоциональная возбудимость. Начальные ее проявления обнаруживаются

еще в дошкольном возрасте. Дети часто кричат, озлобляются. Любые ограничения, запреты и наказания вызывают у них бурные реакции протеста со злобностью и агрессией. В младших классах это "трудные" дети с излишней подвижностью, необузданными шалостями, капризностью и обидчивостью. Наряду со вспыльчивостью и раздражительностью им свойственны жестокость и угрюмость. Они злопамятны и неуживчивы. Рано обнаруживающаяся склонность к мрачному настроению сочетается с периодическими непродолжительными (2—3 дня) дисфориями. В общении со сверстниками они претендуют на лидерство, пытаются командовать, устанавливать свои порядки, из-за чего нередко возникают конфликты. Учеба их чаще всего не интересует. Они не всегда удерживаются в школе или ПТУ, а поступив на работу, вскоре увольняются.

Сформировавшаяся психопатия возбудимого типа сопровождается приступами гнева, ярости, аффективными разрядами, иногда с аффективно суженным сознанием и резким двигательным возбуждением. В запальчивости (особенно легко возникающей в период алкогольных эксцессов) возбудимые личности способны совершить необдуманные, порой опасные действия. В жизни это активные, однако неспособные к длительной целенаправленной деятельности, неуступчивые, жесткие люди, с мстительностью, с вязкостью аффективных реакций. Среди них нередки лица с расторможенностью влечений, склонные к перверсиям и сексуальным эксцессам.

Последующая динамика возбудимых психопатий, как показали работы В.А.Гурьевой и В.Я.Гиндикина (1980), неоднородна. При благоприятном течении психопатические проявления стабилизируются и даже относительно полно компенсируются, чему в немалой степени способствуют положительные влияния окружающей среды и необходимые воспитательные мероприятия. Нарушения поведения в таких случаях к 30—40 годам значительно сглаживаются, постепенно уменьшается и эмоциональная возбудимость. Однако возможна иная динамика с постепенным усилением психопатических особенностей. Беспорядочная жизнь, неспособность сдерживать влечения, присоединяющийся алкоголизм, нетерпимость к любым ограничениям, наконец, склонность к бурным аффективным реакциям служат в таких случаях причинами длительного нарушения социальной адаптации. При наиболее тяжелых вариантах акты агрессии и насилия, совершаемые во время аффективных вспышек, приводят к столкновению с законом.

Пограничный тип прямых аналогов в отечественной систематике психопатий не имеет, хотя по некоторым личностным параметрам сопоставим с неустойчивым типом психопатий. Пограничное расстройство личности перекрывается другими личностными расстройствами — прежде всего истерическим, нарциссическим, диссоциальным [Harrison C, Pope U.G. et al., 1983], нуждается в дифференциации с шизотипическим расстройством, шизофренией, тревожно-фобическими и аффективными расстройствами (см. описание динамики пограничного расстройства личности).

Пограничную личность отличают повышенная впечатлительность, аффективная лабильность, живость воображения, подвижность когнитивных процессов, постоянная "включенность" в события, относящиеся к сфере актуальных интересов или увлечений, крайняя чувствительность к препятствиям на пути к самореализации, функционированию на максимуме возможностей. Обостренно воспринимаются и затруднения в сфере интерперсональных отношений, особенно ситуация фрустрации. Реакции таких субъектов даже на тривиальные события могут приобретать гиперболизированный, демонстративный характер. Как подчеркивает M.Smiedeberg (1959), они

слишком часто испытывают те чувства, которые обычно обнаруживаются лишь в ситуации стресса.

Начальные патохарактерологические проявления (эмоциональная лабильность, внушаемость, склонность к фантазиям, быстрая смена увлечений, нестабильность отношений со сверстниками) обнаруживаются уже в подростковом периоде. Эти дети игнорируют школьные порядки и родительские запреты. Несмотря на хорошие интеллектуальные возможности, они плохо успевают, так как не готовятся к занятиям, отвлекаются на уроках, отвергают любые попытки регламентации их распорядка дня.

К отличительным свойствам пограничных личностей относятся лабильность самооценки, изменчивость представлений как об окружающей действительности, так и о собственной личности — нарушение аутоидентификации, непостоянство жизненных установок, целей и планов, неспособность противостоять мнению окружающих. Соответственно они внушаемы, податливы влияниям извне, легко перенимают не одобряемые обществом формы поведения, предаются пьянству, принимают возбуждающие средства, наркотики, могут даже приобрести криминальный опыт, совершить правонарушение (чаще всего речь идет о мелком мошенничестве).

Психопаты пограничного типа легко впадают в зависимость от других, подчас малознакомых людей. Сближаясь, они быстро образуют сложную структуру отношений с чрезмерной подчиняемостью, ненавистью или обожанием, формированием сверхценных привязанностей; последние служат источником конфликтов и страданий, связанных со страхом разрыва и грядущего одиночества, и могут сопровождаться суицидальным шантажом.

Жизненный путь пограничных личностей представляется весьма неровным, изобилует неожиданными поворотами в социальном маршруте, семейном статусе. Периоды относительного затишья сменяются разного рода коллизиями; легки переходы из крайности в крайность — это и внезапная, преодолевающая все препятствия любовь, завершающаяся столь же внезапным разрывом; и увлечение новым делом с объективно высокими профессиональными успехами, и внезапная резкая смена места работы после незначительного производственного конфликта; это и страсть к путешествиям, ведущая к перемене места жительства и профессии. Однако, несмотря на все жизненные потрясения, эти лица не теряют здравомыслия, попав в беду, бывают не столь беспомощны, как могли бы показаться, могут в нужный момент найти приемлемый выход из создавшегося положения. Присущие большинству из них "зигзаги" поведения не препятствуют достаточно хорошей адаптации. Легко приспосабливаясь к новым обстоятельствам, они сохраняют трудоспособность, находят работу, устраивают заново быт [McGlashan T.H., 1986].

В рамках динамики пограничного личностного расстройства наблюдаются стертые, не сопровождающиеся манифестными аффективными симптомами фазы, развертывающиеся преимущественно в аутопсихической сфере. Длительные периоды подъема с повышенной активностью, ощущением оптимального интеллектуального функционирования, обостренного восприятия окружающей жизни могут сменяться (чаще всего в связи с психогенной или соматической — беременность, роды, интеркуррентное заболевание — провокацией) дистимическими фазами. На первый план в клинической картине в этих случаях выщвигаются жалобы на снижение психических возможностей, ощущение неполноты чувств и когнитивных функций, а в более тяжелых случаях — явления психической анестезии.

Среди других патологических реакций, судя по описаниям J.G.Gunder-

37—1701

son, M.Singer (1965), Ch. Perry, G.Kjerman (1975), J.Modestine (1983), при пограничных расстройствах чаще всего встречаются психогенно спровоцированные транзиторные вспышки с пестрой клинической картиной, включающей наряду с аффективными диссоциативные истерические, малосистематизированные бредовые расстройства. Хотя эти психопатологические проявления ("минипсихозы") [Pfeiffer F., 1974; Rohde-Dacher Ch., 1982], как правило, быстро редуцируются, их нозологическая квалификация сопряжена с трудностями. В первую очередь необходимо исключить шизофрению, аффективные и шизоаффективные психозы.

В качестве критериев, снижающих обоснованность диагноза эндогенного заболевания, выступают такие особенности "минипсихозов", как психогенная провоцированность, транзиторный характер, полная обратимость при отсутствии тенденции к систематизации и хронификации.

ИСТЕРИЧЕСКОЕ РАССТРОЙСТВО ЛИЧНОСТИ

Истерическое расстройство личности, или **истерический тип психопатии.** Истерические реакции (стигмы, обмороки и т.п.) и другие формы истерического поведения (экстравагантность, склонность драматизировать тривиальные ситуации, стремление быть в центре внимания), свойственные психопатии этого типа, имеют достаточно широкое распространение и нередко наблюдаются у психопатических личностей иных типов при развитии невротических реакций или реактивных психозов. Истерической психопатии свойственны не только психогенно обусловленные истерические реакции и формы поведения, но и определенный склад личности. Это люди внутренне малосодержательные, подчас пустые и даже убогие, в балансе их психической жизни наибольшую роль играют внешние впечатления. У них нет собственного мнения, собственных устоявшихся взглядов на жизнь; их суждениям недостает зрелости, серьезности и глубины. Их поведение диктуется не внутренними мотивами, а рассчитано на внешний эффект. Стремление привлечь к себе внимание, "жажда признания", склонность к подражанию, выдумкам и фантазиям, капризность отмечаются у истериков еще в дошкольный период. В подростковом и юношеском возрасте наряду с этим более отчетливо выступают их эгоцентризм, неорганизованность, склонность к легкомысленным поступкам, расточительству, разным авантюрам. Они неспособны к систематическому, упорному труду, при выборе рода занятий предпочитают дилетантскую деятельность и пасуют перед задачами, требующими настойчивости, основательных знаний и солидной профессиональной подготовки. Более всего им нравится праздная жизнь с внешней, показной пышностью, разнообразными развлечениями, частой сменой впечатлений. Они охотно и самозабвенно выполняют ритуалы празднеств и банкетов, во всем стремятся следовать моде, посещают пользующиеся успехом спектакли, "боготворят" популярных артистов, обсуждают нашумевшие книги и т.п.

В большинстве своем они доверчивы, легко привязываются к людям. При этом нередко обнаруживается склонность к эротизации межличностных связей [Якубик А., 1982]; быстро влюбляются, заводя многочисленные, чаще непродолжительные романы, сопровождающиеся поначалу бурными проявлениями чувств. Однако, будучи непостоянными в своих увлечениях, они так же быстро остывают. В более редких случаях образуются стойкие экс-

татические привязанности, формирующиеся по типу сверхценных образований [Дубницкая Э.Б., 1979; Фильц А.О., 1987].

Как указывает K.Jaspers (1923), одним из основных свойств истериков является стремление казаться больше, чем они есть на самом деле, пережить больше, чем они в состоянии пережить. Одни стараются подчеркнуть свою одаренность, оперируя при этом весьма поверхностными сведениями из различных областей науки и искусства, другие преувеличивают свое общественное положение, намекая на тесные связи с высокопоставленными лицами; третьи, не скупясь на обещания, рассказывают о своих обширных возможностях, которые на поверку оказываются плодом их богатой фантазии. Истерики используют все возможное, чтобы оказаться в центре внимания: эксцентричность в одежде, "кричащие" формы внешнего поведения, необычные поступки, контрастирующие с общепринятыми взгляды, якобы появившиеся у них таинственные симптомы никому неизвестной болезни, обмороки и т.п.

Особенностью истерической психики является также отсутствие четких границ между продукцией собственного воображения и действительностью. Останавливаясь на этом свойстве, П.Б.Ганнушкин подчеркивает, что реальный мир для человека с истерической психикой приобретает своеобразные причудливые очертания; объективный критерий для него утрачен, что часто дает повод окружающим обвинить такого человека в лучшем случае во лжи и притворстве. Так же превратно истерик воспринимает и процессы в собственном организме и собственной психике. Одни переживания совершенно ускользают от его внимания, а другие, напротив, оцениваются чрезвычайно тонко. Из-за яркости одних образов и представлений и бледности других человек с истерическим складом психики сплошь и рядом не видит разницы между фантазией и действительностью, между происшедшим наяву и виденным во сне или, вернее говоря, не в состоянии это сделать.

Прогноз при истерической психопатии в целом нельзя считать неблагоприятным. В зрелом возрасте при хороших социальных условиях и трудовой обстановке в большинстве случаев возможна длительная и стойкая компенсация [Семке В.Я., 1988]. В этот период патохарактерологическая структура истерической психопатии во многом совпадает с описанными K.Leonhard (1968) акцентуированными личностями типа "демонстративных". Компенсированные истерические психопатические личности инфантильны, по-юношески грациозны, с подчеркнутой пластичностью и выразительностью движений. Среди них встречаются люди с определенным сценическим дарованием, художественные натуры, но также позеры и "модники", одетые с утрированной элегантностью. С возрастом они становятся ровнее и серьезнее, приобретают необходимые трудовые навыки, однако элементы театральности в поведении остаются; прежде всего это сказывается в умении произвести хорошее, выгодное для себя впечатление, возбудить симпатии, а если нужно, то и сочувствие. Наиболее полно при истерической психопатии процессы компенсации протекают в случае преобладания среди психопатических проявлений склонности к разным вегетативным и истерическим пароксизмам (спазмы, ощущение удушья при волнении, globus hystericus, тошнота, рвота, афония, тремор пальцев рук, онемение конечностей и другие расстройства чувствительности). Уже к 30—35-летнему возрасту такие психопатические личности в достаточной мере адаптируются к реальной ситуации, могут корригировать свое поведение. В жизни это подчеркнуто обязательные люди, старательные, успешно справляющиеся со своими профессиональными обязанностями, сохраняющие достаточно прочные се-

мейные связи. Однако при таких вариантах истерической психопатии более вероятен риск декомпенсации в инволюционном возрасте, что нередко связано с ухудшением соматического состояния (гипертензия, ИБС и другие заболевания) и климаксом. Проявления декомпенсации (обычно в виде эмоциональной неустойчивости, бурных истерических реакций и пароксизмов) в более тяжелых случаях соответствуют клинике инволюционной истерии [Гейер Т.И., 1925]. Наряду с нарастающей подавленностью, астенией, слезливостью, тревожными опасениями за свое здоровье на первый план может выдвигаться более стойкая ипохондрическая симптоматика, сопровождающаяся многообразными алгиями, конверсионными и вегетативными расстройствами.

Менее благоприятен прогноз в случае преобладания в структуре истерической личности склонности к патологическому фантазированию. Такие психопатические личности выделяются некоторыми авторами в отдельную группу — патологические аферисты и псевдологи по A.Delbruck (1891), мифоманы по E.Durpe (1909), лгуны и обманщики по E.Kraepelin (1915), патологические лгуны по П.Б.Ганнушкину (1964). Эти люди лгут с юных лет, иногда без всякого повода и смысла. Некоторые настолько вживаются в созданные их воображением ситуации, что сами в них верят. Одни с упоением могут рассказывать о путешествиях в глухую тайгу в составе геологической экспедиции, в которой они никогда не участвовали; другие, не имея медицинского образования, описывают будто бы произведенные ими сложные хирургические операции. Фантазии иногда превращаются в самооговор с признаниями в вымышленных преступлениях и даже убийствах. Декомпенсации, обычно достаточно частые, наступают либо уже в школьные годы, либо несколько позднее, с переходом к самостоятельной деятельности. В первое время после поступления на работу или перехода на новое место они производят на окружающих впечатление вдумчивых, добросовестных, инициативных, одаренных специалистов. Однако вскоре обнаруживается их полная несостоятельность. Они крайне несерьезно относятся к порученному делу, неспособны к систематическому труду, вместо реальных проблем заняты фантастическими вымыслами. По сравнению с обычными истериками псевдологи, как указывает Г.Е.Сухарева, более активны в стремлении воплотить в жизнь свои замыслы. Далеко не всегда это невинная ложь. Чаще преследуются определенные корыстные цели, что приводит к столкновению с законом. Из числа псевдологов формируется пестрая галерея мелких мошенников, прорицателей, брачных аферистов, шарлатанов, выдающих себя за врачей, или вымогателей, принимающих ценные подарки и денежные авансы за услуги, которых никогда не смогут оказать.

В некоторых систематиках (DSM-IV) выделяется *нарциссическое расстройство личности*, имеющее общность с истерической психопатией. Определение "нарцисс" восходит к греческой мифологии (Нарцисс влюбился в собственное отражение в воде и погиб при попытке обнять его). Концептуализация понятия “нарциссический” принадлежит Z.Freud. В дальнейшем концепция нарциссизма развивалась в контексте психоаналитических исследований. Термин "нарциссическое расстройство личности" был введен H.Kohut в 1968 г. Нарциссическое и истерическое расстройство личности сближают черты демонстративности, склонность к драматизации, жажда признания, однако при этом обнаруживаются и существенные различия. Нарциссическим личностям свойственны патологическая амбициозность, самомнение, высокомерие, чувство превосходства над окружающими. "Нарциссы" всегда уверены в своей значимости, правоте, не переносят критики,

склонны преувеличивать свои знания и достижения (нарциссическая фальсификация действительности по H.Kohut, 1971). Способность к эффективному труду нередко сочетается у них с погоней за всеобщим вниманием и восхищением. Этой цели соответствует и выбор профессии: их не удовлетворяют виды деятельности, не сулящие быстрой славы и публичного признания. Если истерические личности сохраняют способность к заботе о ближних и любви к ним, то нарциссы лишены эмпатии, безразличны к интересам и чувствам других, "воспринимают окружающих как безликую аплодирующую массу" [Svrakic D.M., 1989].

ПСИХАСТЕНИЧЕСКАЯ ПСИХОПАТИЯ

Эта традиционно выделяемая в отечественной психиатрии форма расстройств личности в МКБ-10 представлена ананкастическим (обсессивно-компульсивным) и тревожным (уклоняющимся) расстройством личности.

Ананкастическое (обсессивно-компульсивное) расстройство личности, или **ананкастический вариант психастенической психопатии,** принадлежит к обширной группе *тормозимых психопатий,* в пределах которой в связи с наличием общих патохарактерологических свойств объединяются также тревожные (F60.6) и зависимые (F60.7) — астенические аномалии личности. Этот тип смыкается на одном полюсе с группой шизоидов и тревожными (уклоняющимися) личностными девиациями, а на другом — с состояниями, по клинической структуре выходящими за пределы аномалий личности и относящимися к невротическим — обсессивно-компульсивным расстройствам. Вместе с тем исследования последних лет не позволяют рассматривать декомпенсацию обсессивно-компульсивной личности как единственную возможность манифестации обсессивно-компульсивных расстройств. Формирование невротических проявлений обсессивно-компульсивного круга возможно и на базе гетерогенного конституционального предрасположения (истерическое, пограничное, зависимое и др.) [Ansseau M., 1997].

Ананкастов отличают любовь к чистоте и порядку, педантизм с озабоченностью деталями, перфекционизм с неукоснительным выполнением правил и инструкций, упрямство, ригидность. Неуверенность сочетается у них с чрезвычайной осторожностью. Ананкаст, как указывает К.Леонгард (1981), не способен вытеснять сомнения, а это тормозит его действия.

По наблюдениям Г.Е.Сухаревой (1959), психастенические проявления, так же как и признаки других психопатий, никогда не возникают внезапно, они развиваются постепенно. Эти симптомы достаточно заметны уже в младшем школьном возрасте, когда у детей обнаруживаются обостренная впечатлительность, ранимость, склонность к тревожным опасениям — боязнь опоздать на занятия, отвечать у доски, получить замечание. В тесной связи с тревожностью и опасениями неприятностей находятся рано появляющаяся вера в хорошие и плохие приметы, наклонность к предотвращающим несчастье защитным ритуалам и заклинаниям. Чтобы избежать, например, плохой отметки, они поднимаются по школьной лестнице, переступая через ступеньку, во время экзамена берут билет только левой рукой и т.п.

В последующем (обычно в позднем пубертатном возрасте) черты застенчивости, сенситивности, тревожности постепенно сглаживаются, в то время как на первый план все более отчетливо выступают ригидность как в аффективной, так и в когнитивной сфере, пунктуальная аккуратность,

добросовестность, стремление к безукоризненному выполнению школьных заданий.

Психастеникам свойственна склонность к сомнениям, отсутствие внутренней уверенности в истинности чувств и правильности своих суждений и поступков, в оценке людей, наконец, нерешительность в выборе линии поведения. Согласно психологической концепции P.Janet, все эти свойства — результат снижения напряжения психической деятельности, сопровождающегося чувством неполноты, незаконченности большинства мыслительных операций. Хотя поведение психастенических личностей, их взаимоотношения с людьми далеко не всегда рациональны, они в то же время никогда не определяются спонтанными побуждениями, непосредственными душевными движениями. Как пишет П.Б.Ганнушкин (1907), “непосредственное чувство малодоступно психастенику, и беззаботное веселье редко является его уделом".

Постоянное сознание недостаточной полноты и естественности различных проявлений психической деятельности и вытекающие отсюда сомнения в их правомерности при ананкастическом варианте психастенической психопатии компенсируются чрезвычайной скрупулезностью и чрезмерной добросовестностью. Склонность к сомнениям, свойственная всем психастеникам, не сопровождается у ананкастов в отличие от тревожно-мнительных личностей обостренной застенчивостью, тенденцией к внутренним душевным конфликтам. Напротив, они больше сомневаются в других, чем в самих себе. Такая тенденция реализуется в стремлении проверять действия окружающих, а иногда даже в некоторой недоверчивости к их поступкам. Это суховатые, корректные, серьезные, лишенные чувства юмора люди, внешне подтянутые, аккуратные в одежде. Их взгляды далеки от оригинальности и редко уклоняются от устоявшихся общепринятых канонов. В своих суждениях, особенно по вопросам этики и морали, они категоричны и консервативны. Здесь для них нет "полутонов", им чужды компромиссные решения. Они хорошо знакомы с практической стороной жизни, достаточно стеничны, в ущерб досугу большую часть времени заняты работой. Много внимания уделяют хозяйственным заботам, при этом обнаруживают мелочную аккуратность, доходящую иногда до болезненной приверженности к порядку.

П.Б.Ганнушкин (1964) характеризовал таких лиц следующим образом: "Он обыкновенно большой педант, формалист и требует от других того же самого; всякий пустяк, всякое отступление от формы, от раз навсегда принятого порядка тревожит его, и он не только беспокоится, но и сердится, особенно если дело идет о подчиненных ему лицах". Настойчиво требуя следовать принятым стандартам, они заставляют страдать окружающих [Ingram J.M., 1992]. Это эгоцентрики, которые, оказывая знаки внимания другим, никогда не забывают о себе. Встречаясь с какими-либо препятствиями, они становятся мрачными и крайне раздражительными. В этих случаях возможны даже непродолжительные дисфорические, тревожные или сутяжные реакции. Стремясь разрешить тревожащие их сомнения, они обнаруживают необыкновенную назойливость, "занудливость", не считаясь со временем и желанием других: по много раз пристают с одним и тем же вопросом, настойчиво требуют, чтобы им все разъяснили до мельчайших деталей.

Патологическая динамика при ананкастической психопатии наблюдается обычно после 50 лет, в инволюционном возрасте и может принимать формы как патохарактерологического, так и невротического развития.

При усугублении личностных свойств нарастает тревожность, реализующаяся стремлением к стабильности, избеганию непривычных, непредвиденных ситуаций. На первый план выступают чрезмерная бережливость, ограничение личных потребностей, сопровождающиеся строгим контролем за расходной частью семейного бюджета. Обнаруживающаяся и ранее экономность приобретает черты патологической скупости. В ряде случаев склонность к накопительству распространяется не только на материальные ценности, но постепенно трансформируется в коллекционирование старых, пришедших в негодность вещей.

Другие формы динамики ананкастической психопатии (невротическое развитие) рассматриваются в современной литературе в аспекте коморбидности патохарактерологических и невротических расстройств [Taylor S., Livesby J., 1995]. На первый план в коморбидных соотношениях может выступать конституционально обусловленная склонность к фиксации некоторых соматогенно или психогенно провоцированных невротических расстройств с последующим формированием стойких фобий и двигательных навязчивостей. Так, возникший в связи с сосудистым кризом или приступом стенокардии страх, зафиксировавшись, может превратиться в стойкую, продолжающуюся годами кардио- или инсультофобию и т.п.

Склонность к ретенции навязчивых движений может обнаружиться не только во второй половине жизни, но иногда в юношеском возрасте. Чаще всего такие навязчивости возникают психогенно — после сильных волнений и психических потрясений (например, стойкий блефароспазм после произошедшего неподалеку взрыва), но могут появиться и без видимых причин. Двигательные навязчивости при ананкастической психопатии обычно имеют вид тиков, функциональных гиперкинезов, имитирующих произвольные движения (мигательный тик, подергивания носом, щелканье языком, покашливание, повороты головы, привычные движения рук и т.д.).

Тревожное (уклоняющееся) расстройство личности — психастеническая психопатия (вариант — тревожно-мнительный характер[1]). Тревожное расстройство личности "перекрывается" как с другими психопатиями круга тормозимых, так и с шизоидным расстройством личности.

К основным чертам тревожно-мнительного характера относятся стеснительность, гиперчувствительность в сфере интерперсональных отношений, сказывающаяся ограничением контактов, покорность, нерешительность, совестливость. Если ананкасты мучают других, то "тревожные" страдают сами [Ingram J.M., 1992]. Лица с тревожно-мнительным характером с детства робки, пугливы, боязливы, они сторонятся животных, боятся темноты, не могут оставаться в одиночестве. Обычно они слывут "домашними детьми", в школе чувствуют себя неуютно, избегают драк и шумных игр, пасуют перед более смелыми ребятами, служат объектом их насмешек. Соответственно в качестве партнеров выбирают не сверстников, а детей младшего возраста, с которыми чувствуют себя увереннее, "спокойнее".

Особенно отчетливо нарастают тревожность и тенденции избегающего поведения при вступлении в самостоятельную жизнь, предполагающую новые, незнакомые ситуации; окончательно формирующемуся в этот период облику личности, включающему представления о собственной малоценности, личной непривлекательности, социальной неприспособленности наибо-

[1] Классическое описание тревожно-мнительного характера принадлежит С.А.Суханову (1905).

лее адекватно предложенное Т.И.Юдиным определение "сенситивные психастеники". Это впечатлительные, склонные к ретенции преимущественно отрицательных впечатлений, боязливые, чрезвычайно конфузливые, застенчивые люди. Лучше всего они чувствуют себя в узком кругу хорошо знакомых людей. Подчас они настолько робки, что боятся поступать по собственному разумению. Практическая сторона жизни их интересует мало. Как правило, они мало приспособлены к физическому труду, неловки в движениях. Как подчеркивает P.Janet, они увлекаются делами, очень далекими от материальной действительности, постоянно озабочены тем, как бы кого-нибудь не обеспокоить, не обидеть. Как пишет П.Б.Ганнушкин (1907), чувствительность окружающих они измеряют своей меркой и не хотят причинить другим то, от чего сами страдают. Им свойственны постоянный самоанализ, пониженная самооценка, преувеличение собственных недостатков.

Однако сенситивность психастеников иная, чем сенситивных шизоидов. Т.И.Юдин подчеркивает, что у психастеников больше простоты, непосредственного чувства, мягкости. Это обычно очень щепетильные, совестливые, добрые люди, сочувственно относящиеся к окружающим, склонные к состраданию, всегда готовые помочь и поддержать попавшего в беду. Они постоянно находят какие-то поводы для беспокойства, огорчаются из-за любого пустяка, тревожатся не только о себе, но и о своих близких. Опасения психастеников чаще адресуются к возможному, хотя иногда маловероятному событию (футуристическая направленность по Е.А.Личко, 1977). Поводом для тревоги, например, может быть предстоящая даже непродолжительная командировка кого-нибудь из членов семьи. Психастеники начинают волноваться, буквально не находят себе места, в своем воображении связывают обстоятельства поездки с картинами всевозможных несчастий. Такие личности обычно пополняют ряды чрезмерно заботливых родителей, "самоотверженных" дедушек и бабушек, всячески опекающих своих детей и внуков, не разрешающих им переходить улицы в местах с оживленным движением транспорта. Они стараются предупредить простуду, переутомление, оберегают детей от возможных опасностей.

Обычно лица с тревожно-мнительным характером (при отсутствии резко выраженных аномалий) хорошо компенсируются. При устоявшемся укладе жизни им удается преодолевать свои сомнения. Как правило, это обстоятельные, добросовестные, с развитым чувством долга, трудолюбивые люди, в делах у них всегда порядок, они предусматривают каждую деталь, не упускают никакой мелочи. Несмотря на свойственную им робость и нерешительность, психастеники могут проявлять достаточную твердость, если того требует обстановка. С.А.Суханов (1905) видит психологический механизм этого в свойственной тревожно-мнительным характерам нетерпеливости, потребности выполнить намеченное как можно скорее. "Пока не сделано то, что хотелось бы сделать, индивидуум с тревожно-мнительным характером испытывает недовольство, ему не по себе; он стремится исполнить поскорее то, что задумал; и в таких случаях он оказывается иногда довольно решительным, проявляя даже настойчивость в достижении намеченной цели. Будучи безвольным во многих обстоятельствах, такой индивидуум может иной раз проявить и упрямство, стремясь к тому, чтобы то, чего он хочет, было сделано так, как он желает" [Суханов С.А., 1905]. В экстремальных ситуациях эти люди могут совершенно неожиданно обнаружить несвойственную им ранее отвагу. По образному выражению П.Б.Ганнушкина (1904), "это тот храбрец, который бросается вперед с закрытыми глазами".

У тревожно-мнительных личностей с годами может произойти некоторое "смещение" характерологических черт. При этом вместо свойственных им в молодости мягкости, доброты, сенситивности и тревожности на первый план выступают предпочтительные для ананкастов эгоцентризм, формальность в отношениях с людьми, ригидность и педантизм. Однако возможна и иная, характеризующаяся соматогенно или психогенно обусловленными декомпенсациями динамика психастенической психопатии. В этом случае к 25—30 годам начинают преобладать тревога по поводу своего здоровья, боязливое самонаблюдение, постоянно возникают опасения какого-либо тяжкого соматического страдания. Даже повторные обследования с участием различных специалистов обычно не приносят окончательного успокоения. Декомпенсации, связанные с сильным волнением, изменением служебной ситуации или легкими интеркуррентными заболеваниями, сопровождаются у них выраженной вегетативной и истерической симптоматикой. При самом незначительном недомогании такие люди легко падают духом, ищут признаки тяжелой болезни, у них появляются многочисленные жалобы (на головные боли, тошноту, плохой сон, слабость и т.д.), возникают разного рода спазмы, сердцебиения, приступы удушья, онемения конечностей. Периоды декомпенсации длятся обычно недолго — от нескольких дней до нескольких недель и не сопровождаются заметным падением работоспособности или социальной дезадаптацией.

ЗАВИСИМОЕ РАССТРОЙСТВО ЛИЧНОСТИ

Это расстройство личности прямых аналогов в отечественной систематике не имеет, частично совпадая с **астеническим типом психопатии.** Черты зависимости выступают в рамках многих патохарактерологических структур — при истерическом, пограничном, тревожном расстройстве личности [Каплан Г., Сэдок Б., 1994]. "Зависимых" отличают пассивность, подчиняемость, внушаемость. Принятие любых мало-мальски ответственных решений они стараются переложить на плечи окружающих. В повседневной жизни они малоактивны, утомляемы; в общении с людьми им недостает инициативы, самостоятельности, способности противостоять чужим желаниям.

Признаки зависимого расстройства личности впервые могут обнаруживаться в ранние школьные годы, проявляясь поначалу астеническими чертами — резким утомлением к концу занятий, снижением успеваемости, а также повышенной робостью, нерешительностью, застенчивостью, чувством собственной неполноценности. Чаще всего формирование зависимой психопатии происходит в пубертатный период. Зависимым личностям свойственны общая "нервная слабость", чрезмерная чувствительность и впечатлительность, склонность к самонаблюдению. Эти качества выявляются прежде всего в необычных, экстремальных ситуациях. Внутренний мир при этом типе личностных аномалий определяется сложным комплексом переживаний, среди которых преобладают сознание собственной несостоятельности, беспомощности, ощущение зависимости от окружающих, опасения предстоящих трудностей, превратностей судьбы. Страшась ответственности и необходимости проявлять инициативу, они обычно довольствуются второстепенными ролями, обнаруживают пассивную подчиняемость, послушно выполняя порученные им задания. В семье также находятся на положении "взрослых детей", за которых родители или супруг решают все основные вопросы; из боязни быть отвергнутыми стараются не противоречить сослуживцам и

родственникам, безропотно сносят все обиды и унижения, всегда готовы всем услужить.

При внезапном изменении обстоятельств, связанном с необходимостью принятия самостоятельных решений, могут возникнуть кратковременные тревожные состояния с ощущением беспомощности, собственной несостоятельности. В более тяжелых ситуациях (разрыв с супругом, болезнь опекающего родственника) возможны реакции "ухода из действительности" (реакции отказа — по П.Б.Ганнушкину, 1964), протекающие с картиной тревожно-апатической депрессии со страхом одиночества и стремлением уйти от жизненных невзгод.

Диагностика психопатий основана на вышеизложенных клинических особенностях. Но в современной психиатрии для квалификации расстройства личности достаточно широко используются также психометрические инструменты (шкалы, опросники и т.п.).

Личностные опросники содержат набор вопросов или утверждений, отображающих некоторые личностные характеристики. Респондент оценивает степень своего согласия с пунктами опросника. Полученная матрица индивидуальных ответов интерпретируется на основании преобладания баллов по той или иной шкале, предположительно соответствующей определенным параметрам расстройств личности. Используется два типа личностных опросников. Тесты первого типа сконструированы в соответствии с представлениями авторов об отдельных свойствах личности: экстраверсия/интроверсия, невротизм/психотизм (G.Eysenck, R.Cattell), личностная и ситуативная тревожность (Ch.Spielberger), экстернальный/интернальный локус контроля (J.Rotter) и др. Другая группа опросников изначально создавалась для диагностики в соответствии с различными типологиями психопатической акцентуации личности: так, MMPI включает в себя шкалы "Истерия", "Шизофрения", "Маскулинность — феминность", "Ипохондрия", "Депрессия", "Психопатия", "Паранойя", "Психастения", "Гипомания" и "Интроверсия" (S.Hataway, J.McKinley); опросник Шмишека [Schmischek H., 1970] построен в соответствии с типологией K.Leonhard и включает блоки вопросов на гипертимность, ригидность, эмотивность, педантичность, тревожность, циклоидность, дистимичность, демонстративность, экзальтированность и возбудимость; к этому классу психометрических инструментов относится и патохарактерологический опросник А.Е.Личко (1976, 1979) для подростков, составленный совместно с Н.Я.Ивановым для диагностики типов психопатии. Пункты таких опросников по существу отражают некоторые феноменологические признаки, учитываемые при клинической квалификации личностных расстройств.

Применение личностных опросников адекватно при экспресс-диагностике и при исследовании больших выборок пациентов. Для квалификации отдельных клинических случаев применение опросников оказывается, как правило, недостаточным и приходится дополнительно использовать другие методы. К ним относятся: 1) диагностические интервью различной степени структурированности (SCID, PAF и др.), частично или полностью соотносимые с критериями существующих классификаций (DSM, МКБ); 2) клинические рейтинговые шкалы, позволяющие градуированно оценивать степень выраженности отдельных психопатологических проявлений расстройства личности (MADRS, Yale-Brown Rating Scale и др.); 3) опрос информантов, т.е. лиц, знающих больного и наблюдающих его поведение в течение некоторого времени.

Использование рейтинговых шкал и интервью различной степени структурированности имеет ограничения (W.J.Livesley), отражающиеся на надежности полученных результатов и их воспроизводимости другими интервьюерами. В первую очередь речь идет о трудностях однозначного отнесения перекрывающихся признаков расстройств личности к тому или иному кластеру, а также о проблематичности выработки патогномоничных поведенческих критериев для дифференциации патохарактерологических аномалий.

Наряду с вышепредставленными психометрическими методами используется также многомерный подход [Cloninger C.R., 1986] к оценке разных сторон личности и ее психобиологических характеристик.

ДИНАМИКА ПСИХОПАТИЙ

Психопатические личности отличаются не только аномальным складом характера, но и значительно большей по сравнению со здоровыми людьми ранимостью, повышенной чувствительностью к влиянию как внутренних — биологических (возрастные кризы, менструальный цикл, беременность, роды и т.д.), так и внешних стрессовых и соматогенных факторов. Как указывает П.Б.Ганнушкин (1933), способность психопатов терять психическое равновесие и приводит к тому, что "психопатическая почва", как правило, обусловливает гораздо более яркую и разнообразную динамику, чем нормальная.

Основы учения о динамике психопатий в отечественной психиатрии заложены П.Б.Ганнушкиным (1933). Отвергая существовавший в то время взгляд на психопатии как на застывшие, не меняющиеся в течение жизни аномалии, он решительно выступил против статической характерологии. "Хотя мы и противопоставляем, — писал П.Б.Ганнушкин, — психопатии как стационарные состояния психозам-процессам, однако статика эта очень условна: она сводится главным образом к сохранению известного единства личности, на фоне которого развертывается сугубая динамика".

В ряде случаев лишь динамика патохарактерологических свойств, обусловленная воздействием тех или иных патогенных для данной личности факторов, "проявляет" психопатические свойства личности и они достигают степени клинически очерченной аномалии. Чаще это наблюдается при неглубоких личностных аномалиях, остающихся в обычных условиях на уровне акцентуаций характера (по А.Е.Личко, 1983), акцентуированных личностей (по K.Leonhard, 1968, 1981).

Развитие психопатий больше определяется внешними причинами, нежели относительно четко биологически детерминированными закономерностями, которым подчиняется течение эндогенных психозов. Чрезвычайно широкому диапазону возможных внешних влияний, в свою очередь, соответствует многообразие психопатических проявлений на протяжении жизни аномальных личностей.

Динамика психопатий может изменяться в связи с присоединяющимся алкоголизмом и злоупотреблением наркотиками. Токсикомании в таких случаях не только видоизменяют картину психопатии, но и сами приобретают более злокачественное течение. Токсикомании у психопатических личностей свойственны компульсивность влечения, более тяжелый абстинентный синдром, раннее появление психотических расстройств и признаков органического психосиндрома. Склонность к хроническому алкоголизму и наркоманиям чаще наблюдается при пограничном расстройстве личности, но возможна и при других типах личностных аномалий (возбудимом, истерическом). Пристрастие к наркотикам обнаруживается также у шизоидов [Гурьева В.А., Гиндикин В.Я., 1980; Личко А.Е., 1983]. Присоединение токсикомании приводит к учащению аффективных и грубых истерических реакций с демонстративными суицидальными попытками, усилению дисгармоничности личности в целом. При этом обычно выявляются факультативные или ранее скрытые психопатические черты, усиливаются раздражи-

тельность, злобность, гневливость, расстройства влечений и нередко впервые появляются асоциальные формы поведения.

Клиническая картина декомпенсаций (особенности клинических проявлений, тяжесть и длительность), а также тенденции к дальнейшему развитию психопатии после декомпенсации определяются не только внешними воздействиями, но и выраженностью и типологическими различиями психопатических изменений. При разных типах психопатий конфликты и реакции возникают по разным причинам, имеют разное содержание. Так, шизоидные, уклоняющиеся и зависимые личности лучше адаптированы в семейных условиях, но легко декомпенсируются в связи со служебными конфликтами. Импульсивные (возбудимые), наоборот, прежде всего окружены семейными неурядицами. Они нетерпимы в семье и представляют значительно меньшие трудности в производственных условиях. Истеричные "истеричны" всюду, но лишь в соответствующей ситуации. К армейским условиям со строгим распорядком и жесткой дисциплиной успешно приспосабливаются ананкасты, в то время как лица из круга диссоциальных и импульсивных быстро декомпенсируются.

На протяжении жизни аномальных личностей, как правило, происходят сдвиги, чаще всего совпадающие с возрастными кризами. Наиболее опасны в плане декомпенсации периоды полового созревания и инволюции. Первый из них можно разделить на две фазы — подросткового и юношеского возраста. Подростковый возраст (11 — 15 лет) сопровождается лабильностью эмоций и крайней неуравновешенностью поведения с бурными аффективными реакциями, резкими немотивированными переходами от подавленности и слезливости к безудержной и шумной веселости. Подростки в это время стремятся к самоутверждению, становятся непоседливыми, беспокойными, эгоцентричными, упрямыми, непослушными и вспыльчивыми: незначительные препятствия могут стать поводом для аффективных вспышек с гневливостью, обмороками и истерическими припадками. Наблюдаются также реакции оппозиции, имитации, отказа [Гурьева В.А. и др., 1994]. Для юношеского возраста (16—20 лет) наряду с сохраняющейся аффективной лабильностью характерно изменение круга интересов и всего строя мышления с обостренной рефлексией, увлечением "вечными", неразрешимыми вопросами, сложными философскими системами (метафизическая интоксикация). С 20—25 лет постепенно уменьшаются интерперсональные конфликты и другие проявления декомпенсации, приводящие к нарушениям социальной адаптации или даже подлежащие лечению. Характер становится более уравновешенным, постепенно возрастает способность к адаптации при изменяющихся требованиях жизни.

В периоде возрастной инволюции (45—60 лет) психопатические особенности личности вновь усугубляются и становятся, по выражению W.Baeyer (1951), гипертипическими. В этом возрастном периоде, так же как и в возрасте полового созревания, резко увеличивается вероятность нарушения психического равновесия, что связано с процессом старения и с сопутствующей церебрально-сосудистой патологией: уменьшается гибкость суждений и поведения в целом, ослабевают активность и инициатива, нарастают консерватизм и ригидность или, напротив, эмоциональная лабильность, раздражительность, плаксивость. У психопатических личностей в этом возрасте обнаруживается особая уязвимость к изменениям привычного жизненного стереотипа (перемена работы или места жительства, выход на пенсию и пр.).

Среди внешних факторов, ведущих к декомпенсации, чаще всего вы-

ступают утрата лиц из ближайшего окружения, ухудшение собственного соматического состояния, конфликты в семье [Михайлова Н.М., 1996]. В клинической картине обычно доминируют аффективные нарушения с пессимизмом, чувством уныния, неуверенностью в себе, тревогой за будущее. Иногда декомпенсация затягивается. Нередки массивные истерические проявления, депрессивно-ипохондрические состояния с повышенной заботой о своем здоровье и преувеличенным вниманием к малейшим соматическим недомоганиям. Возможно также резкое усиление конфликтности с утрированным правдоискательством и сутяжничеством.

В целом динамике психопатий свойственны две основные тенденции — компенсации и декомпенсации; они определяются взаимодействием ряда факторов (тяжестью и типом психопатии, социальными условиями, возрастом и др.).

В периоды преобладания тенденции к компенсации психопатические личности обычно не нуждаются в медицинской помощи и остаются вне поля зрения врача; при этом реакция на жизненные события, соматические изменения, возрастная эволюция приближаются к проявлениям нормального развития личности. По сути дела, это уже не форма патологии личности, выявляющаяся на тех или иных этапах жизненного пути, а естественное "движение" по жизни ("шаги по жизни"), приобретающее индивидуальные формы, свойственные каждой человеческой судьбе. П.Б.Ганнушкин говорил в связи с этим о компенсированных, или "латентных", психопатиях и отмечал, что возможности установления психического равновесия сохраняются до 25—30 лет. При благоприятных жизненных условиях лица с нерезкими психопатическими чертами характера после периода декомпенсации, например, в юношеском возрасте постепенно становятся психически более зрелыми, их духовная жизнь обретает черты внутренней гармонии. Большинство из них достаточно полноценно приспосабливаются к окружающей среде, корригируют свои реакции и поведение, осознают и критически оценивают свои поступки, ведут наполненную смыслом жизнь.

Наиболее благоприятны перспективы компенсации в группе психопатий шизоидного полюса, при ананкастическом, тревожном (уклоняющемся) личностном расстройстве. При уже установившейся компенсации социальная адаптация при этих типах психопатий даже в очень трудных жизненных условиях нарушается меньше, чем у лиц возбудимого и истерического типов. У них любое изменение ситуации, приводящее к ограничению их своевольных требований или ущемлению интересов, может повлечь за собой серию конфликтов, нередко с алкогольными эксцессами, увольнением с работы и т.п.

По материалам проведенного R.Tolle (1966) катамнестического исследования достаточно полная социальная адаптация наступает у психопатических личностей, ранее нуждавшихся в связи с декомпенсацией в медицинской помощи и даже госпитализации. Механизмы адаптации таких лиц в обществе могут быть различными в зависимости от типа психопатии, социальных и других условий. Наиболее универсальной формой компенсации является усиление черт ригидности, подчеркнутое стремление к порядку. Такая форма компенсации возможна у психопатических личностей разных типов. Стремление к порядку распространяется на все сферы жизни: от чистоплотности в быту до обязательности и аккуратности в служебных делах, пунктуальности в распределении времени, четкой смены работы и отдыха.

В самом общем виде можно выделить два основных направления диф-

ференцировки механизмов адаптации. При первом из них определенное равновесие психопатической личности со средой достигается путем сужения сферы деятельности и ограничения связи с окружающими до пределов их выносливости. Такой компенсаторный механизм чаще наблюдается при преобладании аномалий зависимого, астенического, сенситивного полюса. Неизменно пользуясь репутацией обязательных, добросовестных и очень исполнительных работников, такие люди обычно занимают положение ниже их профессиональных возможностей. С трудом преодолевая чувство малоценности, нерешительности, они неохотно и после больших колебаний берутся за ответственные задания, не стремятся к повышению по службе. Они хотят работать "за спиной" авторитетного начальства, берущего на себя все репрезентативные функции и тем самым обеспечивающего "защиту" от излишних контактов и превратностей окружающего мира.

Второй путь адаптации психопатических личностей — повышенная активность, стремление к практическим успехам и приобретению материальных благ. Хотя такая деятельность подчас идет вразрез с душевными устремлениями и прежними идеалами, она служит средством самоутверждения, позволяющим отвлечься от внутренних сомнений, преодолеть неуверенность и мнительность. Место мечтательности и склонности к фантазиям занимают теперь сугубый прагматизм, "житейская хватка". В общении с людьми вырабатывается новый стиль поведения — несвойственная ранее заносчивость, напыщенность, бесцеремонность и даже грубость.

Если при психопатии преобладает склонность к декомпенсации, то кривая развития психопатической личности во многом напоминает жизненную кривую психически больных. Это патологическая динамика в узком смысле. Клинические проявления декомпенсации иногда выходят за рамки собственно психопатических и достигают уровня психотических состояний (реакции, фазы). При патологических реакциях, сопряженных с социальными, служебными, семейными конфликтами, психическими травмами, соматическими вредностями, а также при нарушениях, возникающих аутохтонно, требуются медицинские вмешательства (как в экспертных, так и в лечебных целях), в том числе госпитализация. Эти кратковременные и длительные патологические этапы динамики психопатий и являются в первую очередь объектом клинического исследования.

Необходимо подчеркнуть, что психопатологически завершенные состояния, традиционно относимые П.Б.Ганнушкиным и его школой к динамике психопатий, квалифицируются в некоторых современных систематиках, в том числе в МКБ-10, как самостоятельные клинические категории. В частности, проявления фазовой динамики психопатий могут рассматриваться по МКБ-10 в рамках диагностических рубрик "Депрессивный эпизод" (F32), "Циклотимия" (F34.0), "Дистимия" (F34.1).

Таким образом, в ряду расстройств малой психиатрии создается новая система соотношений. Если традиционная концепция психопатий базируется на представлении об этиологической роли расстройств личности в их динамике, то в основу соответствующего раздела МКБ-10 заложен иной принцип. Согласно такому подходу существуют четкие нозографические границы между патохарактерологическими образованиями, т.е. конституциональными свойствами личности (эти свойства квалифицируются в рамках категории "Расстройства личности") и клиническими — синдромальными структурами (так называемыми актуальными синдромами), выведенными за пределы динамики психопатий. Хотя при этом предусматривается многообразие коморбидных взаимосвязей (симптоматологическая и временная ко-

морбидность)[1], ситуация с разграничением патохарактерологических и психопатологических расстройств представляется не столь однозначной. Как свидетельствует клиническая практика, в ряде случаев на фоне расстройств личности наблюдается формирование патологических нарушений, которые, по выражению S.Taylor, W.J.Livesley (1995), не могут рассматриваться "как отдельно существующие". Структура и динамика соответствующих синдромов без признаков течения по стереотипу неврозов или эндогенных заболеваний свидетельствуют об их значительной конституциональной обусловленности. В ряде таких случаев невозможно отделить болезненные проявления от структуры личности [Petrilowitsch N., 1960]. В интерпретации С.Ю.Циркина (1994) такие расстройства следует рассматривать как признак диатеза, т.е. как функциональные нарушения, близко стоящие к конституциональным аномалиям и лишенные свойств прогредиентного болезненного процесса.

В качестве конституционально обусловленных чаще всего выступают психопатологические образования, формирующиеся на одной "оси" с патохарактерологическими комплексами и являющиеся по форме и содержанию их "прототипами". Например, патохарактерологические расстройства тревожного (уклоняющегося) типа ассоциированы с социофобией; врожденная брезгливость, чистоплотность (сверхчистоплотность — по S.Verhaest, R.Pierloot, 1980) выступает на одной "оси" с мизофобией; проявления ананкастического склада — с навязчивостями повторного контроля (перепроверка привычных действий: запирание дверей, перекрывание газа или водопровода и т.п.). В ряде случаев конституционально свойственная акцентуация сферы самосознания, одержимость процессами собственной интеллектуальной либо телесной сферы в периоды декомпенсации психопатии проявляются симптомокомплексами идеаторной деперсонализации, сверхценной или сенсоипохондрии.

К отличительным признакам конституционально обусловленных психопатологических феноменов относятся изолированность проявлений и стойкость симптомокомплексов, иногда сохраняющихся в неизменном виде на протяжении многих лет. Рассматриваемые психопатологические образования выступают чаще всего в качестве факультативных расстройств и не определяют состояния в целом; они не нарушают существенным образом социальный гомеостаз и, как правило, эгосинтонны, не противоречат конвенциональным представлениям о нормальных проявлениях психической жизни, психологически понятных привычках. Происходящая в пределах одной "оси" трансформация патопсихологических расстройств в психопатологические порой происходит столь плавно, что эти феномены почти не поддаются дифференциации. Так, H.C.Rumke (1967), рассматривая возможность интерпретации некоторых навязчивостей как количественного усиления характера, указывает, что такие личностные черты, как скупость, чрезмерная педантичность, скрупулезность, сами по себе уже являются навязчивостями.

В соответствии с систематикой П.Б.Ганнушкина к патологической ди-

[1] В соответствии с МКБ-10 расстройства личности могут рассматриваться в качестве фактора, предрасполагающего к манифестации психопатологических образований, традиционно относимых к динамике психопатий, а также в качестве патопластического фактора, модифицирующего их эволюцию, влияющего на стойкость/лабильность по отношению к терапевтическому воздействию.

намике относятся: 1) спонтанные (аутохтонные) фазы, 2) патологические реакции, т.е. психопатические, невротические или психотические симптомокомплексы, возникающие в ответ на внешние соматические или психические воздействия.

Фазы-приступы возникают у психопатических личностей без видимых причин, аутохтонно; по их завершении возвращается состояние, бывшее до начала приступа. Представление о спонтанности развития фаз не исключает их зависимости от различных внешних влияний. Так, В.М.Бехтерев (1886) отмечал их связь не только с психогенными воздействиями, но и с менструальным циклом, беременностью, соматическими заболеваниями и даже изменениями погоды. Однако все эти факторы играют роль пусковых, провоцирующих механизмов и не влияют существенным образом ни на клиническую картину, ни на длительность фазы.

Фазы не всегда можно рассматривать в рамках временного обострения конституциональных свойств (депрессивные фазы у конституционально депрессивных, маниакальные фазы у гипертимных личностей и т.д.). Их генез, по всей видимости, более сложен. Иногда нет прямой зависимости психопатологической структуры фаз от склада психопатической личности. Так, например, аффективные (депрессивные) фазы могут развиваться не только у циклоидов, но и при расстройствах личности другого типа: у тревожных, истериков и шизоидов. Возникновение стойких фаз свидетельствует о более глубоком, по сравнению с реактивно обусловленной декомпенсацией, нарушении психической деятельности. Как заметил П.Б.Ганнушкин (1964), для их появления, помимо конституционального предрасположения, необходим и "некоторый добавок, быть может, до известной степени аналогичный тому, который присоединяется к шизоидной или эпилептоидной конституции при возникновении соответствующих им прогредиентных заболеваний". Например, при психопатии ананкастно-шизоидного круга (сходные аномалии определяются также как идеообсессивная психопатия [Суханов С.А., 1905], ананкастная психопатия [Schneider K., 1928; Weitbrecht J., 1973; Leonhard K., 1981] или экспансивный подтип шизоидной психопатии [Смулевич А.Б., 1983; Снежневский А.В., 1983] формируются аутохтонные обсессивные фазы, не имеющие тесной взаимосвязи с аффективными расстройствами. Клиническая картина таких фаз исчерпывается контрастными навязчивостями (агрессивные обсессии) [Rasmussen S., Eysen J., 1991] в виде монофобий (гомицидофобия, страх асоциальных или других неблаговидных поступков) и изолированными обсессиями повторного контроля (преимущественно навязчивые сомнения обыденного содержания) [Дороженок И.Ю., 1999]. Характерной особенностью динамики таких фазовых состояний, которые С.А.Суханов (1905) относит к "крайнему заострению обсессивной конституции", является достаточно быстрая и полная редукция контрастных обсессий без признаков трансформации в другие фобические или обсессивные образования. Склонность к фазовым состояниям обнаруживается у психопатических личностей сравнительно рано. Чаще всего они наблюдаются у лиц моложе 20 лет. С точки зрения прогноза спонтанная фаза свидетельствует о возможности периодического повторения сходных, аутохтонно возникающих психических нарушений.

В рамки фазовых состояний включают большой диапазон психопатологических расстройств — от самых легких беспричинных изменений настроения, преходящих колебаний аффекта и умственной работоспособности, наиболее свойственных психопатическим личностям, до относительно редких при психопатиях тяжелых длительных депрессий. Клиническая кар-

тина фазовых состояний представлена в разделе "Аффективные расстройства". Большинство наблюдающихся в рамках динамики психопатий астенических, астеноипохондрических и других невротических состояний, которые также можно отнести к психопатическим фазам, описываются в разделах "Невротические расстройства" и "Психосоматические расстройства"[1].

К патологическим (психогенным) реакциям относятся шоковые реакции и затяжные реактивные состояния как невротического, так и психотического уровня. В содержании психопатологических расстройств, определяющих психогенные реакции, преобладает психотравмирующая ситуация. Клиническая картина психогенных реакций для того или иного типа психопатий неспецифична и соответствует таковой психогенных заболеваний.

В группу патологических реакций включаются также конституциональные психопатические реакции (реакции "в пределах ресурсов личности", по Н.И.Фелинской; характерологические, психопатические реакции, по Б.В.Шостаковичу, 1997) и патологические развития. Конституциональные реакции появляются при субъективно сложных для данного лица ситуациях (вынужденная смена привычного жизненного стереотипа, утрата близких, семейная драма, бытовые конфликты и т.д.). Клиническим проявлением таких реакций может быть временное значительное усиление основных аномальных черт личности (реакции, однозначные типу психопатии). Как правило, они скоротечны и длятся в течение нескольких часов или дней и выступают в форме бурных аффективных разрядов [Шостакович Б.В., 1997]. Иногда отмечаются психопатические формы реагирования, неоднозначные типу личностной аномалии. Они обусловлены резким усилением факультативных черт аномальной личности. В этих случаях могут возникать реакции, контрастные основным свойствам данного типа личности: астенические у возбудимых, агрессивно-взрывчатые у тревожных, эксплозивные у сенситивных шизоидов. К универсальным формам психогенного реагирования относятся также депрессивные, ипохондрические, истерические, реже параноидные реакции.

Понятие "патологическое развитие" со времени П.Б.Ганнушкина применяется в отечественной психиатрии для обозначения определенных видов динамики психопатий, отражающих различные по клиническим проявлениям процессы декомпенсации психической аномалии. Тип патологического развития психопатической личности (как и развития личности вообще) не

[1] В отличие от собственно невротическихих их проявления приобретают все большее сходство с патохарактерологическими, не воспринимаются в качестве признаков болезни, органически включаясь (амальгамируясь) в структуру личностных аномалий. Навязчивости выступают как чудачества, фобии (особенно агорафобия, фобия высоты и др.), импонируют как странные, устоявшиеся привычки, сопровождающиеся избегающим поведением (использование лишь определенных видов транспорта либо маршрутов передвижения), но не нарушающие общий строй жизни и существенно не влияющие на социальную адаптацию. Соматоформные расстройства и ипохондрические страхи, первоначально выступающие в рамках эссенциальной ипохондрии, имеют "плавные переходы к ипохондрическому расстройству личности" [Kuchenhoff J., 1985]; такие переходы проявляются расширяющейся тенденцией к страховке организма, принятием роли больного. Симптомы гипертимии или дистимии, постепенно редуцирующиеся до субсиндромального уровня, проявляются соответственно либо склонностью к экзальтации, разбросанности, необдуманным поступкам, либо в виде пессимизма и других мрачных свойств характера (постоянное недовольство, брюзжание).

предопределен заранее теми или иными конституциональными особенностями, не является следствием только внутренних причин. По определению N.Petrilowitsch (1966), патологическое развитие представляет собой ответ аномальной личности на неблагоприятные взаимоотношения с внешним миром. Иными словами, патологическое развитие становится всегда результатом взаимодействия комплекса конституциональных, психогенных, соматогенных и других факторов. Такое взаимодействие детерминирует то или иное патологическое отклонение в динамике психической деятельности аномальной личности.

В клиническом аспекте патологическое развитие представляет собой одностороннее стойкое усиление, гипертрофию манифестных (облигатных либо факультативных) или латентных черт аномальной личности. Ярким примером патологической динамики рассматриваемого типа являются паранойяльные (в том числе сутяжные и сенситивные) развития. Они наблюдаются не только при паранойяльной, но и при других типах психопатий (у шизоидов, ананкастов и др.), у лиц, склонных к формированию сверхценных образований. При этом речь идет об особой группе психопатологических расстройств, являющихся как бы зеркальным отражением кататимных патохарактерологических комплексов. Так, у лиц с кататимным комплексом типа "фанатиков чувств" формируются явления эротической обсессии (одержимости), у патологических ревнивцев — навязчивая ревность. При наличии в структуре личностных аномалий феномена болезненной зависимости[1] [Андрющенко А.В. и др., 1999; Horney K., 1950] возможна манифестация депрессии созависимости [Короленко Ц.П., 1998] или при расстройстве множественной личности, обозначаемом также как "диссоциативное расстройство идентичности" [Allen J.G. et al., 1997], стойкого диссоциативного расстройства типа "фантома" продолжающейся жизни умершего объекта привязанности.

Усугубление патохарактерологических черт обычно происходит после психотравмирующих событий, особенно глубоко поражающих воображение пациента — по кататимным механизмам, обнаруживающим аффинитет к сверхценным комплексам, например, в ситуации ущемления авторских прав на производственные усовершенствования. По мере развертывания конфликта пациенты становятся все более подозрительными, тревожными, настойчиво требуют все новых испытаний, ведут многолетнюю тяжбу, явно преувеличивая значимость своих рационализаторских предложений, апеллируют к общественному мнению, обращаются в вышестоящие инстанции. В других случаях интерес к литературному творчеству, ведению дневников и разного рода записей, не препятствовавший на протяжении многих лет профессиональной деятельности, в период инволюции на фоне начальных проявлений церебрального атеросклероза становится графоманией. Такие субъекты садятся за мемуары, содержание которых приравнивается к важнейшим историческим документам, настойчиво добиваются их публикации.

Они охотно рассказывают о своих творческих планах, обращаются в различные редакции, с пренебрежением отзываются о других литераторах,

[1] Этот кататимный комплекс сходен с явлениями симбиотической привязанности и сопряжен со страхом быть покинутым лицом, с которым пациент связан по механизму "адгезивной идентификации". В подобных случаях речь идет о преобладании тревожных черт со страхом сепарации [Akiskal H., 1987], привязчиво-зависимых или "цепляющихся" (clinging) свойств характера [Parkes CM., 1985].

утверждают, что их рукописи не уступают по художественной ценности произведениям самых видных писателей.

У некоторых психопатических личностей давние конфликтные взаимоотношения с родственниками вследствие изменения ситуации или в связи с какими-либо психогенными моментами могут расшириться до размеров внутрисемейной "борьбы", сутяжной деятельности (жалобы в общественные организации, милицию, разбирательства в товарищеских судах и т.п.). В некоторых случаях такого паранойяльного развития могут возникать даже отдельные идеи ущерба и преследования.

Патологические развития подразделяются на конституциональные (или психопатические, по H.Binder, 1967) и ситуационные, определяемые также как постреактивные или психогенные [Кербиков О.В., Фелинская Н.И., 1965; Наку А.Г., Ревенко М.Г., Опря Н.А., 1980]. При конституциональных развитиях патологическая динамика в первую очередь обусловлена внутренним предрасположением, а воздействия внешнего мира не представляют собой каких-либо чрезвычайных раздражителей (повседневные, почти обыденные влияния). Психогенные развития формируются после реактивных состояний или связаны с длительными тяжелыми психотравмирующими воздействиями и хроническими конфликтными ситуациями (патохарактерологическое развитие, по О.В.Кербикову и Н.И.Фелинской). При психогенных развитиях чаще усиливаются факультативные, а иногда и латентные черты аномальной личности. Как указывает П.Б.Ганнушкин, такие развития "пользуются" конституцией не полностью, не целиком, а частично, избирательно, т.е. соответственно ситуации. Однако конституциональные развития можно противопоставлять психогенным скорее в рамках абстрактных построений, чем в клинической практике, поскольку четких границ между ними нет. Учитывая существование множества переходных вариантов между указанными типами патологических развитий, следует признать, что их четкую клиническую дифференцировку провести невозможно.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Этиология психопатий множественна. Ведущая роль в их происхождении принадлежит конституциональным и генетическим факторам.

Вклад E.Kretschmer, выдвинувшего концепцию соотношения между строением тела (морфология, физиология, эндокринные функции и т.д.) и типом личности, освещен при изложении систематики психопатий. Отметим, что дальнейшее развитие исследований в области конституциональной психологии связано с именем W.H.Sheldon (1942—1969), предложившего способ репрезентации соматотипа через объективные измерения телосложения и с помощью корреляционной техники подтвердившего существование биологических детерминант, определяющих базисные функции темперамента.

Значимость генетических факторов при расстройствах личности подтверждается данными близнецовых исследований, согласно которым конкордантность в монозиготных близнецовых парах по личностным расстройствам существенно выше, чем в дизиготных. Приводимые современными авторами [Москаленко В.Д., 1988; Shields J., Slater E., 1966; Pollin W. et al., 1969; Christiansen K.O., 1974; Shields J., 1978; O'Konnor ML, 1980] расчеты согласуются с результатами, полученными еще в 20—30-е годы. Суммарное значение конкордантности, основанное на исследованиях старых авторов, составляет 69,9 % против 33 % соответственно [Fabregues F., 1954]. В пользу

участия наследственных механизмов в формировании расстройств личности интерпретируются и результаты изучения приемных детей. F.Schulsinger (1972) при обследовании приемных детей-социопатов обнаружил, что аналогичные расстройства встречаются у их биологических родителей в 5 раз чаще, чем у приемных. Эти данные подтверждают и другие исследователи [Crowe R.R., 1974; Hutchings В., Mednick S.A., 1974, 1977]. Генеалогические (семейные) исследования также свидетельствуют о преимущественно наследственной природе психопатий. Так, значение генотипической аддитивной компоненты, отражающей вклад генотипических факторов в формирование подверженности к проявлению истерической психопатии, составляет 79,9±28,5 % [Фильц А.О., 1987].

Большое значение в генезе психопатий имеют также негрубые экзогенно-органические повреждения головного мозга во внутриутробном, перинатальном и раннем постнатальном периодах развития. Такие повреждения могут быть связаны с различными мозговыми заболеваниями, инфекциями, травмами, интоксикациями [Сухарева Г.Е., 1959; Ушаков Г.К., 1978; Ковалев В.В., 1979].

Представления о месте социально-психологических факторов в формировании психопатических состояний рассмотрены при изложении систематики расстройств личности.

В патофизиологическом (нейрофизиологическом) аспекте формирование расстройств личности предположительно связано с вовлечением в патогенетический процесс структур лимбической системы мозга — высших центров регуляции эмоций [Гельгорн Э., Луфборроу Дж., 1966; Иващенко О.И., 1998] при одновременном снижении тормозного контроля подкорковых отделов мозга со стороны неокортекса. Согласно современным представлениям об ЭЭГ-коррелятах функционального состояния мозга, широкую генерализацию и замедление а-ритма и повышенное содержание медленных волн можно рассматривать как признаки сниженного функционального состояния коры с растормаживанием лимбических структур, а сочетание угнетения а-ритма с усилением 8- и β-активности как ЭЭГ-коррелят повышенной тревожности [Калашникова И.Г., Сорокина Н.Д., 1995; Koella W.P., 1981], отражающий дефицит тормозных систем коры и гиперактивацию лимбико-ретикулярного комплекса. При разных формах психопатий наблюдаются разные профили межполушарного и корково-подкоркового баланса активации. При импульсивном личностном расстройстве (возбудимые психопатии) подкорковые (лимбико-ретикулярные) структуры активированы сильнее, чем кора, а правое полушарие активировано сильнее левого. При тревожном расстройстве личности, напротив, на первый план выходит тормозной дефицит левого полушария коры головного мозга, что согласуется с более высокими показателями тревожности [Брагина Н.Н., Доброхотова Т.А., 1988; Трунова М.М., 1994].

Хотя общепринятая патогенетическая концепция личностных расстройств, базирующихся на результатах фундаментальных исследований, до настоящего времени не сформулирована, по данным ряда авторов, нарушения деятельности мозга при расстройствах личности связаны с дефектами катехоламиновой нейромедиации на уровне синапса и его структурных элементов [Коган Б.М. и др., 1995; Дмитриева Т.Б., 1997; Van Praag H.M. et al., 1990].

При исследовании некоторых вариантов личностных расстройств (ядерные психопатии) показано наличие двух полярных "биохимических консти-

туций", формирование которых, как предполагается, связано с генетическими факторами. Важное значение при этом имеет система метаболизма дофамина, которая находится при расстройствах личности в крайне напряженном состоянии и легко декомпенсируется при дополнительных нагрузках (включая психотравмирующие воздействия). Установлено, что при преобладании гиперстенического радикала наряду с повышенным содержанием дофамина в крови регистрируется определенная инертность системы метаболизма дофамина, возможно, связанная с недостаточной активностью моноаминоксидазы, отвечающей за его утилизацию. При этом отмечается также низкая активность процессов β-гидроксилирования дофамина. При преобладании гипостенического радикала, напротив, выявляются пониженная концентрация свободных форм дофамина в крови и повышенная активность моноаминоксидазы.

Несмотря на то что участие биогенных аминов в патогенезе расстройств личности очевидно, влияние дофаминергической, серотонинергической, норадренергической и других нейрохимических систем на развитие конкретных форм психической патологии этого круга еще предстоит оценить.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Отграничение психопатий от прогредиентных эндогенных и органических заболеваний, невротических расстройств и постпроцессуальных резидуальных состояний нередко представляет серьезные затруднения. В некоторых случаях возникает необходимость в тщательном клиническом и инструментальном (ЭЭГ, КТ, ЯМР, рентгенологическое, биохимическое и др.) исследовании. Для диагностики важны не только клинические особенности состояния, но и закономерности его развития и последующей динамики. В частности, остро возникшие психопатические проявления обычно свидетельствуют против предположения о психопатии, при которой формирование аномального склада личности происходит постепенно, годами. Не характерна для психопатий и значительная изменчивость клинической картины, не связанная с психогенными воздействиями и сопровождающаяся расширением клинических проявлений с возникновением все новых симптомов, падением психической продуктивности и работоспособности, длительной социальной дезадаптацией. Надежной опорой для отклонения диагноза психопатии служат даже рудиментарные проявления эндогенного психоза или признаки постпроцессуального дефекта личности.

При разграничении с органически и соматически обусловленным поражением ЦНС исключение диагноза психопатии (обычно приходится различать психопатии эмоционально-неустойчивого и истерического круга) основывается на наличии в клинической картине явлений психоорганического синдрома, пароксизмально возникающих психосенсорных расстройств, признаков нарушенного сознания, гиперкинезов. Против диагноза психопатии свидетельствуют также массивные вегетативные расстройства (головные боли, головокружения, обмороки, непереносимость жары, духоты, езды в транспорте), упорная агрипния и выраженные астенические проявления (резкая истощаемость при умственной и физической нагрузке). При психопатии среди нарушений поведения обычно не наблюдается преобладания грубых расстройств влечений (пиромания, непреодолимое стремление к бродяжничеству и т.п.), выраженной аффективной лабильности, назойли-

вости, однообразного моторного беспокойства; они более типичны для органических, реже эндогенных заболеваний с психопатоподобными расстройствами. Определенное значение для диагностики органического церебрального процесса имеет выявление отчетливых очаговых неврологических симптомов и признаков ликворной гипертензии.

При импульсивной (возбудимой) психопатии с выраженной склонностью к дисфориям, приступами гнева, резкими аффективными разрядами появляется необходимость в ее дифференциации от эпилепсии. Решающее значение для отклонения диагноза психопатии имеют эпилептические пароксизмы. Против диагноза психопатии свидетельствуют также вязкость аффекта и такие свойственные больным эпилепсией особенности мышления, как склонность к детализации и чрезмерная обстоятельность.

В рамках альтернативы "расстройство личности — невроз" одним из признаков, способствующих исключению диагноза психопатии, является острый дебют заболевания. Обсессивно-фобическая симптоматика при психопатиях в отличие от невротических расстройств, как правило, мономорфна, носит характер изолированных навязчивостей, компульсий, ритуалов. Если навязчивости при психопатиях являются эгосинтонным психопатологическим образованием (они оцениваются как дурная привычка, неизбежный элемент распорядка дня), то при неврозах те же симптомы эгодистонны и воспринимаются как чуждое, субъективно непереносимое, мучительное явление, нарушающее весь строй жизни.

При разграничении психопатии и шизофрении признаками, определяющими эндогенную природу страдания, считаются симптомы первого ранга, по K.Schneider: явления психического автоматизма, вербальный галлюциноз, стойкий систематизированный ("первичный") бред и расстройства мышления (ощущение пустоты в голове, шперрунги, наплывы мыслей).

Наибольшие диагностические затруднения возникают при отграничении психопатий от вялотекущей, относительно благоприятно развивающейся шизофрении. Ограничение негативных расстройств кругом личностных изменений, значительное сходство развития заболевания в случаях вялотекущей шизофрении с динамикой психопатии (тесная связь проявлений заболевания с конституциональными особенностями личности, усугубление или манифестация болезни в периоды возрастных кризов и ограничение круга синдромов регистром аффективных, невротических и психопатических расстройств) послужили E.Kretschmer основанием для определения таких случаев как промежуточных между психопатией и шизофренией. Позиция E.Kretschmer и приверженцев его концепции [Rudin E., 1923; Reichardt M., 1928; Hoffmann H., 1932] определяется представлением о сугубо количественных различиях между конституциональным и процессуальным. Однако такой подход лишь затрудняет отграничение психопатий от процессуальных заболеваний, снижает возможности клинического и социального прогноза и выбора терапевтических мероприятий. Статика и динамика конституциональных личностных аномалий имеют существенные отличия от процесса формирования и структуры психопатических расстройств при вялотекущей шизофрении. Некоторые наиболее существенные психопатологические особенности невротических и собственно психопатических расстройств при вялотекущей шизофрении представлены в т.2 (глава 1). В пользу эндогенной природы страдания свидетельствует значительное место в клинической картине фобий и навязчивостей, не обусловленных психогенными воздействиями и не связанных с конституциональной структурой личности, относящихся к наиболее тяжелому полюсу невротических расстройств, когда отмеча-

ются истероипохондрические симптомокомплексы с сенестопатиями, социофобией, сочетающиеся с сенситивными идеями отношения и т.п. Против психопатии и об эндогенном прогредиентном процессе свидетельствуют видоизменение навязчивостей в сторону все большего однообразия, монотонность обсессивных проявлений, редукция их фобического и вегетативного компонента, усиление наклонности к систематизации навязчивостей и формированию ритуалов.

Дифференциальная диагностика паранойяльных состояний в рамках динамики психопатии вызывает серьезные трудности. К проявлениям динамики психопатий нельзя отнести состояния, возникающие у конституционально предрасположенных лиц и не сопровождающиеся заметным нарастанием негативных изменений, но по существу представляющие собой спонтанные процессы бредообразования, соответствующие описаниям классической паранойи E.Kraepelin. Внешние моменты оказывают в этих случаях только патопластическое влияние. Ряд исследований, проведенных за последние десятилетия, показал необоснованность попыток рассмотрения конституциональной аномалии в качестве основной причины бредового психоза (как это делают, например, R.Gaupp и его последователи, рассматривая бредовые состояния в рамках паранойяльных развитий личности). В отношении их генеза и нозологической принадлежности более приемлемы три точки зрения: рассмотрение их в рамках паранойи как самостоятельного заболевания, как стойкого резидуального состояния после перенесенного в прошлом шизофренического приступа или как проявления вялотекущей (латентной) шизофрении.

Паранойяльные состояния в рамках динамики психопатии отличают от шизофрении сугубая конкретность бредовых построений, их неизменная связь с реальными событиями, отсутствие генерализации и систематизации. Даже тогда, когда у больных наряду с бредом ревности, реформаторства, сутяжной деятельностью отмечаются идеи преследования, имеется явная диссоциация между свойственными им на протяжении всей жизни особенностями мышления в виде обстоятельности, склонности к детализации и минимальной разработанностью бреда, примитивностью мотивации поступков "врагов" и "недоброжелателей".

Если динамика психопатии, сопровождающаяся развитием бреда, связана с психическим или соматическим неблагополучием, то психопатологические нарушения отличаются нестойкостью: вслед за улучшением соматического состояния или разрешением психотравмирующей ситуации наступает постепенная редукция бредовой симптоматики. Этот диагностический признак облегчает дифференциацию психопатических бредовых состояний с процессуально обусловленным бредообразованием.

Существенным отличием позитивных нарушений при психопатии от болезненных проявлений шизофрении является большой полиморфизм клинической картины; сверхценные образования и бред не определяют целиком состояния, а сочетаются с рядом психопатических и аффективных расстройств. Например, наряду со сверхценными и бредовыми идеями в клинической картине в одних случаях имеются грубые истерические проявления вплоть до симптомов астазии-абазии, в других — эксплозивные реакции с демонстративными попытками к самоубийству и отказом от пищи; в третьих — склонность к злоупотреблению наркотиками, алкоголем и т.п.

Сутяжничество, реформаторство, борьба за справедливость у психопа-

тических личностей, как правило, не альтруистичны и обычно направлены на защиту личных интересов. Эти качества нередко сочетаются с элементами авантюризма, лживости, прямой недобросовестности, стремлением предстать перед окружающими в наиболее выгодном свете. В отличие от больных паранойяльной шизофренией, чуждых каких-либо "обходных маневров", психопатические личности при разработке своих рационализаторских предложений не гнушаются использовать и результаты чужого труда, а в литературном творчестве нередко прибегают к плагиату.

Наибольшие трудности, однако, возникают при отграничении расстройства личности от вялотекущей психопатоподобной шизофрении, а также от состояний, формирующихся после одного — двух приступов эндогенного заболевания в периоде относительно стойких и длительных ремиссий — постпроцессуальных состояний. В этих случаях психопатии приходится отличать от псевдопсихопатических состояний.

Псевдопсихопатии [Осипов В.П., 1936; Снежневский А.В., 1972; Смулевич А.Б., 1987] — один из типов нажитых приобретенных личностных изменений. Они отличаются сходством патохарактерологических проявлений с конституциональными психопатиями. Псевдопсихопатическим состояниям, развивающимся после приступов шизофрении (постпроцессуальная психопатия, по В.А.Гиляровскому, 1935; постпроцессуальная психопатизация личности, по Д.Е.Мелехову, 1963), свойственна стойкость патохарактерологических изменений без признаков грубой шизофренической деменции и психотических проявлений (интеллект и трудоспособность в этих случаях достаточно сохранны). Отдельные критерии, используемые для разделения этих состояний, в большинстве случаев нельзя рассматривать в качестве признаков, определяющих диагноз. Однако их совокупность позволяет судить о природе состояния.

Чаще всего возникает необходимость в отграничении расстройств личности шизоидного типа. В отличие от нажитых конституциональным психопатическим состояниям шизоидного круга свойственны большая яркость и многообразие комплекса личностных свойств. В структуре характера, как правило, интегрированы как гиперестетические, так и анестетические свойства шизоидной конституции. Шизоидам не чуждо большинство проявлений обычной психической жизни, хотя последние приобретают подчас причудливые формы. Разнообразие психопатических черт обусловлено сочетанием облигатных проявлений шизоидной аномалии с характерологическими свойствами расстройств личности других типов, чаще всего истерического и тревожного (уклоняющегося) [Шостакович Б.В., 1988; Livesley W.J. et al., 1985]: чувство превосходства нередко сочетается с жаждой признания и стремлением к рисовке; сенситивность, чувствительность и ранимость — с чрезмерной впечатлительностью; отгороженность, чувство неловкости на людях — с застенчивостью, нерешительностью, склонностью к сомнениям. Нажитым психопатическим состояниям, наоборот, свойственны одноплановость структуры, большая монотонность и мономорфность психопатических черт, обычно ограничивающихся узким кругом шизоидных проявлений.

При внешней интровертированности и обособленном аутистическом образе жизни шизоиды проявляют интерес к окружающему, они любознательны. Связанная с недостаточностью непосредственного живого контакта с внешним миром дисгармония личности в значительной мере компенсируется глубоким анализом и осмыслением происходящего вокруг, тонким эстетическим восприятием природы, художественных произведений, живо-

писи. Интровертированность больных с легким шизофреническим дефектом правильнее определить как "бедный" аутизм (E.Minkowski), поскольку здесь преобладают скрытность, формальность в отношениях с людьми и иногда недоступность, в то время как свойственная конституциональным шизоидам глубина переживаний отсутствует, а склонность к переработке внешних впечатлений подчас бывает весьма односторонней, а иногда и парадоксальной. Эти различия отчетливо проявляются и в особенностях эмоциональной сферы. За свойственной конституциональным шизоидам внешней сухостью, скупостью, а иногда и бедностью эмоциональных проявлений и реакций тщательно скрыт тонко нюансированный мир чувств, избирательных, но стойких привязанностей. Во внутренней жизни таких личностей преобладают высшие эмоции, гипертрофированные морально-этические комплексы [Сухарева Г.Е., 1925; Певзнер М.С., 1941]. При псевдопсихопатических состояниях бедность чувств бывает универсальной: она сказывается в равнодушии к окружающему, отсутствии привязанностей и прочных эмоциональных связей даже с самыми близкими людьми. В отличие от конституциональных шизоидов таким личностям недоступны тонкие движения души. Во всех их начинаниях преобладает не эмоциональное, а рациональное начало.

Большое значение для дифференциальной диагностики конституциональных и нажитых шизоидных состояний имеют различия в динамике психопатических проявлений. Для шизоидной психопатии, как и для большинства типов конституциональных психопатий, характерно начинающееся с ранних лет постепенное, без резких сдвигов формирование аномального склада личности. Процессуально обусловленным психопатическим состояниям свойственно более очерченное во времени, обычно совпадающее с пубертатным кризом начало. Чаще всего такой дебют проявляется в "надломе", приводящем к значительному "сдвигу" в структуре личности. Клинически этот сдвиг отражается в смене личностных доминант (по E.Kretschmer) — резком смещении психэстетической пропорции. Изменение склада личности, приводящее к акцентуации сенситивных, астенических особенностей, обычно происходит в случаях с более выраженной тенденцией к прогредиентному течению, относительно быстрым нарастанием негативных изменений и снижением работоспособности. Это обстоятельство значительно облегчает распознавание процессуальной природы психопатических проявлений. Напротив, "смещение" психэстетической пропорции от гиперестетического к анестетическому полюсу приводит к формированию более стабильных псевдопсихопатических состояний, вызывающих значительные диагностические трудности при отграничении их от проявлений конституциональной аномалии. Такой сдвиг сопровождается обычно стиранием свойственных ранее черт сенситивности, ранимости, снижением способности к аффективному сопереживанию и в то же время усилением эгоцентризма, рассудочности, холодности и недоступности.

Формированию таких стойких нажитых психопатических состояний в ряде случаев предшествует приступ, протекающий со стертыми проявлениями, клиническая картина которого подвержена значительным девиациям. Это могут быть затяжные состояния, сходные с признаками патологического пубертатного криза, стертые адинамические, деперсонализационные или ипохондрически-сенестопатические депрессии [Наджаров Р.А., 1972]. Наряду с затяжными возможны и транзиторные приступы. Они протекают в форме острых обсессивно-фобических, деперсонализационных и психосенсорных расстройств с беспредметной тревогой, чувством измененности и

отчуждения окружающего. В структуре таких приступов отмечаются также острые страхи, оклики, нарушения мышления типа шперрунгов и ментизма, внезапные насильственные мысли и воспоминания. После стертого приступа больные нередко не могут достичь прежнего уровня работоспособности.

Дальнейшее течение процессуально обусловленных психопатических состояний также имеет существенные отличия от динамики психопатий. При конституциональной аномалии к среднему возрасту психопатические черты постепенно компенсируются, появляются терпимость, мягкость; личность, обогащаясь жизненным опытом, становится более зрелой и гармоничной. Для псевдопсихопатических состояний, наоборот, характерны бедность и однообразие личностной структуры, на протяжении многих лет сохраняющей ювенильные черты, стойкость или даже углубление нажитых патохарактерологических особенностей. Такой динамике соответствует и постепенное снижение адаптационных возможностей личности.

В отличие от свойственной динамике психопатий реактивной лабильности для процессуально обусловленных психопатических состояний характерно однообразие психических реакций, они мало связаны с влиянием внешних факторов и нередко бывают парадоксальными.

Однако наибольшее значение для дифференцировки конституциональных психопатических состояний с нажитыми имеют постепенное усиление аутизма, эмоциональной монотонности, утрата психической гибкости, стереотипизация всего уклада жизни. Диагностика значительно облегчается при изменениях личности типа фершробене (verschrobene), т.е. при появлении ранее несвойственных больным чудачеств и странностей, эксцентричности в поведении и одежде, утрированной жалостливости, чувстве ущербности.

ЛЕЧЕНИЕ И ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ

Целью корригирующих мероприятий при психопатиях является восстановление (компенсация) психического состояния, что предполагает осуществление комплекса целенаправленных социально-средовых, медицинских и педагогических воздействий. Ведение пациентов в этих случаях не ограничивается назначением лекарственных средств. Первостепенная задача врача — помочь человеку с аномальным характером жить в мире с самим собой и обществом, избрать сферу деятельности, не противоречащую особенностям его психопатического склада.

Для социальной адаптации психопатических личностей важными корригирующими факторами становятся оздоровление микросоциальной среды, изоляция от лиц с асоциальными наклонностями, злоупотребляющих алкоголем и наркотиками. Не менее важную роль играет психотерапевтическая работа с родственниками, имеющая целью улучшить внутрисемейные отношения, поскольку неблагоприятные семейные условия нередко утяжеляют патохарактерологические проявления и приводят к частым декомпенсациям. Большое значение имеет формирование у психопатической личности стойких трудовых установок и навыков, обеспечивающих успешную профессиональную деятельность.

Прежде чем обратиться к представленным в этом разделе материалам по лекарственной терапии расстройств личности, необходимо остановиться на некоторых общих вопросах. Основной из них — что является "точкой приложения" психотропных средств при лечении конституциональных аномалий. Если в случаях применения психофармакологических препаратов

при патологических процессах (эндогенные заболевания, неврозы и т.д.) такой вопрос не вызывает больших сомнений (лекарственные средства используются для купирования принципиально обратимых психопатологических расстройств), то применительно к расстройствам личности, не подверженным в процессе лекарственного воздействия значительной редукции, ответ не может быть столь однозначен. Понятие "терапия расстройств личности" в соответствии со сложившейся клинической практикой предполагает несколько типов мишеней применения психотропных средств: острые (манифестные) и затяжные реакции и фазы, формирующиеся в рамках динамики психопатий (1-й тип); конституциональные аномалии с ассоциированными психопатологическими симптомокомплексами (2-й тип); психопатии с признаками декомпенсации патохарактерологических свойств (3-й тип). Из приведенного очевидна целесообразность дифференцированной оценки результатов терапии расстройств личности. Такая оценка при синдромально организованных симптомокомплексах предполагает возможность достижения полной ремиссии, что осуществимо лишь при мишенях первого типа (острые и затяжные реакции и фазы). В остальных случаях диапазон лекарственного воздействия ограничен в связи с устойчивостью патохарактерологических свойств личности, которые могут видоизменяться и минимизироваться в своих проявлениях, но не редуцируются полностью.

Лекарственная терапия назначается в случаях динамики психопатий, сопровождающейся манифестацией психопатологических расстройств. Лечение аффективных, тревожно-фобических соматоформных и других проявлений, определяющих клиническую картину острых и затяжных реакций и фаз, проводится по тому же принципу, что и терапия сходных по синдромальной структуре, но формирующихся вне рамок личностной патологии состояний. Необходимо, однако, иметь в виду, что психопатологические проявления, формирующиеся в коморбидности с расстройствами личности, более стойки и обнаруживают тенденцию к затяжному течению. Соответственно в этих случаях показаны более массивное лекарственное воздействие и длительные курсы лечения.

Психотропные средства находят применение при личностных расстройствах, в структуре которых в качестве факультативных образований выступают изолированные психопатологические симптомокомплексы, близкие базисным патохарактерологическим свойствам (субсиндромальная генерализованная тревога и навязчивости повторного контроля у ананкастов. Чаще всего симптомы, ассоциированные с патохарактерологическими расстройствами, выступают в рамках пограничного расстройства личности, а также диссоциальных психопатий и психопатий шизоидного круга [Sanislow Ch.A., McGlashan T.H., 1998]. Терапия в этих случаях, учитывая изолированный характер и невыраженность позитивных расстройств, а также отсутствие признаков усложнения симптоматики, проводится психотропными средствами, лишенными выраженных признаков поведенческой токсичности. Как правило, используются транквилизаторы (альпразолам, лоразепам), тимолептики (флуоксетин, сертралин, флувоксамин, пароксетин и др.), а также небольшие дозы нейролептиков, психотропное действие которых не сопровождается седативным эффектом (трифлуоперазин, флуанксол, рисперидон и др.).

Лекарственные средства применяются также при экзацербации собственно психопатических проявлений: когда личностные расстройства приобретают стабильно гипертипический характер либо обостряются в пределах психогенных реакций (реакции в пределах ресурсов личности).

Назначение в этих случаях психотропных средств, даже когда они непосредственно не влияют на собственно патохарактерологические проявления, сопровождается существенным улучшением социального функционирования пациентов.

Показания к применению психофармакологических препаратов определяются клиническими признаками декомпенсации психопатий и типом психопатической реакции.

В периоды острых аффективных вспышек с явлениями психомоторного возбуждения психотропные средства (нейролептики, транквилизаторы) вводятся парентерально.

В тех случаях, когда среди психопатических проявлений преобладают взрывчатость, брутальность, расстройства влечений, при эксплозивных, паранойяльных, сутяжных реакциях (личностное расстройство диссоциального, импульсивного, паранойяльного типа) используются преимущественно нейролептики (неулептил, галоперидол, азалептин и др.), а также антиконвульсанты (карбамазепин). С помощью этих средств удается предотвратить трансформацию импульсивных влечений в агрессивные акции. При этом следует учитывать, что наименьшую чувствительность к воздействию психотропных средств обнаруживают сутяги и лица с расстройствами влечений. И напротив, психопатические личности со склонностью к тревожным, фобическим, сенситивным и астеническим реакциям, а также к реакциям отказа (личностное расстройство обсессивно-компульсивного, тревожного, сенситивно-шизоидного и зависимого типа), как правило, высокочувствительны к психофармакологическим средствам. Введение препаратов, обладающих большой нейролептической активностью, может сопровождаться в этих случаях выраженными побочными явлениями. При выборе лекарственных средств более предпочтительны транквилизаторы (диазепам, клоназепам, ксанакс, лоразепам, транксен и др.), а также нейролептики с преимущественно анксиолитическим действием (эглонил, хлорпротиксен, меллерил—сонапакс, терален). Эти лекарственные средства значительно снижают склонность к болезненным сомнениям, уменьшают тревогу, страхи, внутреннее напряжение. Применение нейролептиков элективного действия (стелазин, флуанксол и др.), а также транквилизаторов при декомпенсации шизоидной психопатии сопровождается заметной нивелировкой сенситивных идей отношения, уменьшением мнительности, ранимости, что облегчает контакт с окружением.

Психотерапия. Цель психотерапии личностных расстройств в общем виде состоит в гармонизации поведения и достижении стабильной социальной адаптации пациентов. В зависимости от психопатологических особенностей состояния и применяемых методов психотерапевтического воздействия эта цель достигается различными путями. В одних случаях основной акцент ставится на формировании адекватной Я-концепции, в других — на развитии когнитивных инструментов самоконтроля и регуляции поведения, в третьих — на приобретении навыков адекватного межличностного взаимодействия [Карвасарский Б.Д., 1985; Кондрашенко В.Т., Донской Д.И., 1997; Абабков В.А. и др., 1998; Kaplan H., Sadock B., 1994]. При патологии этого круга широкое применение находят все основные методы групповой, семейной и индивидуальной психотерапии.

Групповая психотерапия предусматривает использование механизмов групповой динамики и всей совокупности взаимоотношений и взаимодействий, возникающих между участниками группы, а также между психотерапевтом и группой в целом. Этот вид психотерапии ориентирован на кор-

рекцию дезадаптирующих патохарактерологических девиаций и аномального поведения пациента через опосредованное групповым взаимодействием раскрытие, осознание и психологическую переработку имеющихся у него проблем. В результате групповой терапии устраняются неадекватные установки, когнитивные, эмоциональные и поведенческие стереотипы. Особенно важным является и то, что в ходе такой работы пациент приобретает реальный опыт конструктивного преодоления внутри- и межличностных конфликтов [Lion J. et al., 1977]. Отечественные исследователи [Либих С.С., 1974; Мягер В.К., 1976; Исурина Г.Л., 1983; Ташлыков В.А., 1984; Карвасарский Б.Д., 1985; Александров А.А., 1992; Тупицын Ю.Я., 1992; Семке В.Я., 1996] отдают предпочтение групповой психотерапии как одному из наиболее эффективных воздействий при личностных расстройствах.

Лечение рекомендуется проводить в небольших смешанных группах, объединяя пациентов с личностными, невротическими и другими расстройствами круга пограничной психиатрии. Показано применение методик групповой дискуссии, психодрамы, групповой гештальт-терапии, групповой поведенческой терапии, формирование групп самопомощи, социальных терапевтических клубов.

Семейная психотерапия направлена на реорганизацию стиля внутрисемейных отношений. При этом особое внимание уделятся адекватному распределению ответственности между членами семьи и нормализации искаженных паттернов межличностных связей. Значимость этого метода при личностных расстройствах возрастает с учетом того обстоятельства, что за помощью к врачу вначале часто обращается не пациент, а его родственник, тогда как ему самому причина такого обращения нередко остается непонятной; более того, порой пациент даже считает себя "жертвой" семейного конфликта [Эйдемиллер Э.Г., Юстицкий В.В., 1990].

Важно помочь пациенту понять, что нарушенный контекст отношений ведет к межличностным конфликтам и конфронтации между членами семьи. Необходимо совместно с пациентом определить приемлемые поведенческие нормы и адекватные формы общения. Раскрывая пациенту дезадаптирующий характер его поступков, нужно внимательно следить за тем, чтобы не вызвать у него снижения самооценки. Важно, чтобы в период лечения пациент осознавал трудности этого процесса и не поддавался легко возникающим чувствам усталости, разочарования в успехе терапии, досаде. Задачами семейной психотерапии в случае личностного расстройства у одного из членов семьи являются: 1) разрешение и ослабление патогенного семейного конфликта; 2) формирование у пациента адекватного восприятия и понимания эмоциональных потребностей членов его семьи; 3) нормализация ролевого поведения пациента при взаимодействии с представителями других поколений внутри семьи; 4) повышение толерантности членов семьи к отдельным девиациям поведения пациента; 5) коррекция дезадаптивных паттернов внутрисемейного поведения пациента и обеспечение адекватной психоэмоциональной поддержки со стороны членов семьи; 6) укрепление тождественности семьи и ее ценностей.

Наиболее часто используются следующие модели семейной психотерапии: структурная, стратегическая, модель поведенческой социальной замены, терапия семейной системы. К современным модификациям семейной психотерапии относится групповая терапия, объединяющая несколько семей, имеющих общие проблемы.

Индивидуальная психотерапия личностных расстройств базируется на установлении отношений сотрудничества и партнерства (терапевтического

альянса) с пациентом и ориентируется на задействование в терапевтическом процессе адаптивных личностных паттернов. Ее цели и задачи формулируются в зависимости от конкретных психологических проблем, возникающих перед пациентом, и могут касаться как межличностных отношений, так и интрапсихических конфликтов. К основным методам индивидуальной психотерапии, используемой при личностных расстройствах, относятся психодинамический метод, гештальт-терапия, когнитивно-бихевиоральная терапия. Психодинамическая терапия ориентирована, с одной стороны, на осознание пациентом интрапсихических процессов, влияющих на его поведение, а с другой — на обеспечение необходимой ему психологической поддержки, что позволяет направить процесс компенсации личностных расстройств по нетравматичному для больного пути. В ходе терапии большое внимание уделяется анализу раннего опыта пациента, а также свойственных его личности механизмов психологической защиты, подавляемых мотивов и эмоциональных переживаний. Центральное место при этом занимает исследование проявлений феномена переноса (трансфер), развертывающихся в ходе реального взаимодействия пациента с психотерапевтом. Гештальт-терапия направлена на повышение уровня личностной зрелости и степени интегрированности самосознания Я. Когнитивно-бихевиоральная терапия предполагает избавление пациента от непродуктивных форм поведения путем реструктурирования устойчивых патологических когнитивных схем и моделирования адаптивных поведенческих паттернов.

Раздел VIII

ПАТОЛОГИЯ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

Глава 1

ОСНОВНЫЕ СТАДИИ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ. ПОНЯТИЕ ДИЗОНТОГЕНЕЗА

Онтогенез — постепенное, протекающее этапами в виде количественных и качественных сдвигов изменение организма от менее к более совершенному его строению и функционированию[1].

Каждый этап онтогенеза составляет переход от одного качественного состояния организма к другому, более высокому путем преобразования его функционирования без вытеснения качественного уровня предыдущего этапа. Иными словами, в организме происходит постепенная дифференциация тех или иных (в том числе психических) процессов с одновременной интеграцией их в новое целое. *В психологическом аспекте — это нарастание психическогосодержанияличности*.

Периодизация развития организма человека, введенная К.Бером еще в прошлом веке (1826), в дальнейшем получила широкое распространение. Она легла в основу современных представлений об этапах (стадиях, фазах) развития организма.

В отечественной и мировой практике выделены *4 основных этапа психофизического развития* в детском возрасте — от рождения до 14 лет. Первый этап — ранний (от 0 до 3 лет); второй — дошкольный (от 4 до 6 лет); третий — школьный (от 7 до 10 лет), четвертый — пубертатный, точнее школьно-пубертатный (от 12 до 14 лет)[2].

Процесс онтогенеза в детском возрасте включает, кроме того, так называемые критические периоды, или переходные от одного этапа развития к другому. Принято выделять *3 критических периода:* I — от 2 до 4 лет, II —

[1] Онтогенез по существу этого понятия должен быть отнесен ко всему периоду жизни человека от рождения до смерти, т.е. включать не только прогрессивные, но и регрессивные, инволюционные изменения. Но более часто об онтогенезе говорят по отношению к детскому возрасту и именно в этом смысле данное понятие используется в разделе.

[2] Помимо изложенных этапов в медицинской литературе часто используется понятие "дети" и "подростки". К подростковому периоду относят период жизни от пубертатного периода до возмужания (юности) — наиболее часто имеется в виду возраст 12—16 лет, но иногда его расширяют— 11—17 лет.

с 7 до 8 лет и III — пубертатный — 12—14 лет. Критические периоды представляют собой короткие отрезки времени, характеризующиеся бурными изменениями функционирования организма, общей и психической реактивности. Для клинической медицины они представляют большой интерес, так как эти изменения обусловливают повышенный риск возникновения любых заболеваний, в том числе психических, и способствуют утяжелению их течения.

Нормальное психическое развитие ребенка представляет собой сложный процесс, в основе которого лежит видовая и генетическая программа, реализующаяся в условиях постоянной смены средовых факторов. Психическое развитие тесно связано с биологическими свойствами организма, его наследственными и конституциональными особенностями, врожденными и приобретенными качествами, опосредованными постепенным формированием структуры и функции различных отделов ЦНС. Темпы формирования отдельных систем головного мозга различны и это определяет физиологическую гетерохронию его роста и развития, отражающуюся в различной скорости созревания отдельных психофизиологических функций. В число этих различий входят и индивидуальные колебания.

К основным факторам, влияющим на психическое развитие, относятся наследственность, семейная среда и воспитание, а также внешняя среда с многообразием ее социальных и биологических воздействий. Все эти влияния выступают в едином комплексе, что может обусловливать как усиление, так и нивелирование влияния каждого из факторов.

В последние десятилетия в отечественной и зарубежной медицине повысился интерес к психологии, неврологии и психиатрии раннего детского возраста [Бадалян Л.О., Журба Л.Т., 1980; Лисина М.Н., 1980; Мастюкова Е.М., 1980; Шевченко Б.С., 1993; Козловская В.Г., 1996; Горюнова А.В., 1997; Anthony E., 1982; Greenspan S., 1992; Stern D., 1994].

В психогенезе раннего возраста были дополнительно выделены следующие этапы: *период новорожденности* (возраст 1 — 1,5 мес); *младенчество* (infancy) — период до 1 года; ***ползунковый*** *период* (toddlery) — 2-й и 3-й годы жизни. Были определены и критические периоды — пренатальные и раннего детства: 15—25-я и 28-я недели беременности, III триместр беременности (30—40 нед), предродовой период (3—5 дней перед родами) и роды, этап новорожденности (1 — 1,5 мес), возраст 6—8 мес, возраст 15—17 мес и возраст 2,5—3,5 лет.

Приведенная периодизация вначале была выделена психологами и врачами эмпирически, но затем она нашла подтверждение в специальных нейропсихологических, нейроморфологических и нейрофизиологических исследованиях [Боровова А.И., Галкина Н.С., 1992; Строганова Т.А., 1995; Hersckowitz N., 1990].

С точки зрения нейроморфологии, критические периоды раннего детства представляют собой как бы пик происходящих на соответствующем этапе структурных преобразований. Так, критический период 15—28 нед внутриутробного развития плода соответствует закладке подкорковых структур мозга, 28 нед — закладке структур коры головного мозга. Психологически III триместр беременности характеризуют как появление элементов слуховой памяти и корреляций поведения плода с психическим состоянием матери.

Предродовой период и роды соединяют в себе гибернацию, или подготовку к акту родов в виде предродового анабиоза плода, а сами роды приравниваются в отношении плода к стрессу, который вызывает у него

состояние глубокого нервного и психофизического напряжения, сопряженное с возможностью трансформации в реакцию дистресса с риском развития той или иной патологии.

Первый месяц жизни, или период новорожденности, соотносится с началом недифференцированного восприятия своего Я. В нем особое значение имеют первые дни жизни ребенка, которые характеризуются феноменом импритинга Конрада Лоренца, или феноменом "запечатления". Речь идет о первом контакте новорожденного, зрительном контакте (eye-contact) с человеческим лицом, в первую очередь с матерью. Считается, что этот контакт является фактором, во многом определяющим все дальнейшее психическое развитие ребенка.

Следующий сенситивный этап периода новорожденности — возраст 3—4 нед. Он называется также периодом первичного социального поведения в виде зрительного контакта с окружающим миром (early-eye-contact baby). Этот период характеризуется выработкой первичных положительных и отрицательных ощущений и представлений об окружающем мире.

Критический период, относимый к возрасту 6—8 мес, определяется началом дифференциации чувства Я, индивидуализации Я, а также началом формирования первичной привязанности, избирательной "улыбки" и элементарных социальных предпочтений.

Критический период в возрасте 15—17 мес определяется появлением первичной мотивации поведения, обусловленным преимущественно витальными потребностями организма, а затем и вторичной мотивации, характеризующейся ориентировкой на оценку поведения окружающими и постепенной идентификацией положительного поведенческого опыта с одобрением его близкими ребенку людьми. В рассматриваемый критический период появляются описанные особенности, но их формирование в его пределах, естественно, не заканчивается и их развитие продолжается и в более старшем возрасте. Необходимо также отметить, что в 15—17 мес происходит интенсивное созревание клеток коры головного мозга (оно начинается с 28 нед беременности и продолжается до юношеского возраста— 18—20 лет). Этому соответствуют и существенные перестройки биологических мозговых ритмов, что отражается на электроэнцефалографических характеристиках.

Последний критический период раннего онтогенеза, как уже указывалось, относится к возрасту 2,5—3,5 лет. Он определяется как период формирования самосознания, полного обособления Я и индивидуальности. На этом этапе ребенок уже имеет не только положительный, но и отрицательный опыт взаимоотношений с окружающим миром, с переживанием чувства угрозы, тревоги, вины и пониженного настроения. Но наиболее знаментальным для этого периода являются изменения, связанные с переходом от полной и частичной симбиотической связи с матерью до ощущения самостоятельности. Не случайно этот период иногда называют "революционным" и "первым пубертатным кризом" [Бадалян Л.О., 1975; Манова-Томова В., Пирвов Г., 1981; Wolff S., 1989].

Дизонтогенез (*disontogenesis*) *— это нарушение развития организма на каком-либо этапе онтогенеза.*

Психический дизонтогенез — патология психического развития с изменением последовательности, ритма и темпа процесса созревания психических функций. Разработка содержания этого понятия в отечественной детской психиатрии связана с именами Г.Е.Сухаревой, М.Ш.Вроно, Г.К.Ушакова, В.В.Ковалева, А.Е.Личко.

В клинической психиатрии термин "дизонтогенез" относят к задержкам и искажениям психического развития. Группа расстройств, объединяемая понятием "задержки психического развития" включает патологические состояния, характеризующиеся недостаточностью интеллекта и психики в целом. К "искажениям психического развития" от-

носят состояния, отличающиеся парциальностью и диссоциативностью развития психических функций. Одни из них могут характеризоваться ускорением, а другие — задержкой развития.

Задержки психического развития следует отличать от приобретенных состояний дефекта личности и интеллектуальной деятельности вследствие болезненного процесса или другого повреждения психики. В последнем случае принято говорить о слабоумии, или деменции.

В рамках психического недоразвития различают тяжелые состояния умственной отсталости и относительно легкие задержки психического развития (пограничные формы задержки развития).

Дизонтогенез психического развития может возникать под влиянием многих внутренних и внешних факторов (генетических, биологических, психогенных и микросоциальных), а также при их сочетании и взаимодействии. В числе основных может быть названа резидуальная органическая церебральная недостаточность, которая в зарубежной литературе определяется емким понятием "минимальной мозговой дисфункции" (minimal brain dysfunction — MBD). При конкретизации этих факторов в отношении раннего детского возраста обращают внимание на особенности темперамента, соматическая и органическая церебральная патология, комплекс эмоциональных привязанностей, депривация (в том числе частичное сиротство — смерть одного из родителей, развод).

Фактор *темперамента* начинает действовать и определяется с 1-го месяца жизни ребенка. Выделено 9 составляющих темперамента: активность, ритмичность (цикличность), чувствительность (реактивность), интенсивность, подвижность, коммуникативность, адаптивность, настроение, внимание (его объем). Каждая из этих характеристик определяет различное поведение и реакции ребенка в любой жизненной ситуации. По типу реакций младенца при исследовании темперамента можно определить группу так называемых трудных детей, которые предрасположены к психическому дизонтогенезу [Thomas A., Chess S., 1982].

К органическим факторам возникновения дизонтогенеза традиционно относят *церебральную патологию,* структурные, т.е. органические поражения мозга и функциональные нарушения мозговой деятельности. Но при последних допускают наличие "мягких" органических признаков. Именно в этом случае говорят об уже упоминавшейся минимальной мозговой дисфункции.

Последние два фактора дизонтогенеза — комплекс *эмоциональной привязанности* и *депривации* по существу являются психосоциальными и тесно между собой связаны. Возникающая с первых часов и дней жизни новорожденного связь между ребенком и матерью оказывает решающее влияние на формирование всех других связей и привязанностей и их различную эмоциональную глубину, которые во многом определяют психологическую реактивность и поведение индивида в течение всей жизни.

Депривация может быть полной и частичной, сенсорной и эмоциональной. Но в любом из вариантов она оказывает большое влияние на психическое развитие ребенка, приводя к его нарушению, т.е. дизонтогенезу.

Проявления психического дизонтогенеза разнообразны. По мнению М.Ш.Вроно (1983), клиническая картина психического дизонтогенеза зависит в первую очередь от возраста ребенка и соответственно от этапа онтогенеза, т.е. автор подчеркивает хроногенный аспект дизонтогенеза.

В.В.Ковалев (1981) выделяет 4 типа дизонтогенеза: 1) задержанное или

искаженное психическое развитие; 2) органический дизонтогенез — как результат повреждения мозга на ранних этапах онтогенеза; 3) дизонтогенез вследствие поражения отдельных анализаторов (зрения, слуха) или сенсорной депривации; 4) дизонтогенез как результат дефицита информации с раннего возраста вследствие социальной депривации (включая неправильное воспитание). Признавая многообразие типов психического дизонтогенеза, В.В.Ковалев тем не менее объединяет их в 2 основных варианта — дизонтогенез с негативной симптоматикой и дизонтогенез с продуктивными синдромами. К первым он относит синдромы психического недоразвития — тотального (олигофрения) и парциальной ретардации (задержки психического развития), акселерацию, различные формы инфантилизма, невропатии. Ко второму варианту отнесены случаи, когда на фоне клинических проявлений негативных дизонтогенетических нарушений развиваются продуктивные феномены: страхи, патологические привычные действия, энурез, энкропрез, повышенная неряшливость, утрата навыков ходьбы, речи, самообслуживания, переход психического функционирования на более ранние этапы развития, а также аффективные расстройства, нарушения влечений, гиперактивность, патологическое фантазирование, гебоидный, кататонический и другие синдромы.

Таким образом, к основным формам дизонтогенеза относятся задержки психического развития (тотальные и парциальные) и искажения психического развития (акселерация, инфантилизм и др.).

В последнее время выделена еще одна форма психического дизонтогенеза — диатез, представляющий собой выражение предрасположения к тем или иным психическим заболеваниям [Ануфриев А.К., Козловская Г.В., 1985; Циркин С.Ю., 1995].

В психиатрии наиболее изучен шизотипический диатез как клиническое выражение генетического предрасположения к шизофрении [Козловская Г.В., Горюнова А.В., Римашевская Н.В., 1986]. Теоретически обосновывается выщеление неспецифического психического диатеза как предпосылки к другим психическим расстройствам [Циркин С.Ю., 1995].

Таким образом, психический дизонтогенез — это группа наблюдаемых в детском возрасте психических нарушений, относимых к так называемым эволютивным патологическим состояниям [Ковалев В.В., 1982].

Психические нарушения при дизонтогенезе отличаются от таких аномалий развития, как постпроцессуальный (постшизофренический) дефект, деменция вследствие органического церебрального заболевания. В этих случаях психический дизонтогенез представляет собой один из синдромов основного заболевания. Синдром незрелости нервно-психических функций в виде задержки психомоторного развития является одним из основных психоневрологических, недифференцируемых образований в структуре заболеваний не только нервной системы, но и хронической, соматической патологии, в том числе наследственно обусловленной. Нарушения психического развития, возникающие в раннем возрасте, могут лежать в основе психических расстройств, развивающихся в более старшем возрасте.

Клинические формы патологии психического развития могут быть систематизированы следующим образом:

Умственная отсталость

Задержки психического развития (пограничные и парциальные)

Искажения и другие нарушения психического развития
- Аутистические расстройства
- Акселерация
- Инфантилизм
- Соматопатии
- Особые формы психического дизонтогенеза у детей из групп высокого риска по психической патологии

Данная систематика несколько отличается от приводимой во многих учебниках по детской психиатрии, в том числе от систематики М.Ш.Вроно в руководстве под редакцией А.В.Снежевского (1983). Введение в нее в качестве отдельной группы расстройств, отражающих искажения психического развития, обосновано результатами многолетних исследований, начатых О.П.Юрьевой (1970) и продолженных Г.В.Козловской и др. (1986, 1995), которые позволили проследить динамику развития детей от момента рождения до подросткового и более старшего возраста и показали своеобразие отдельных форм нарушений психического развития (особенно у детей из групп высокого риска по психической патологии).

Приведенные клинические формы патологии психического развития в МКБ-10 входят в 3 раздела: "Умственная отсталость" (рубрики F70—79), "Нарушения психологического развития"(F80—89), "Поведенческие и эмоциональные расстройства, начинающиеся в детском и подростковом возрасте" **(F90-98).**

Общей особенностью психических расстройств у детей, особенно в младенческом возрасте, является сочетание проявлений прогрессивной динамики развития психических функций и их дизонтогенеза, обусловленного нарушением формирования морфофункциональных систем мозга. Такого рода расстройства могут быть следствием врожденных особенностей нервной системы, церебрального дисстресса и микросоциальных влияний. В этом возрастном периоде получает подтверждение гипотеза о трехосевой, или трехуровневой, структуре этиологии психических заболеваний, когда взаимодействуют три вида равных по каузальной значимости факторов — генетические, экзогенно-церебральные и психосоциальные, что находит отражение в полиморфизме клинической картины и делает необходимым реализацию индивидуального подхода к построению лечебно-профилактических мероприятий [Козловская Г.В., Баженова О.В., 1995].

Глава 2

УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ

Умственная отсталость — состояние, обусловленное врожденным или рано приобретенным недоразвитием психики с выраженной недостаточностью интеллекта, затрудняющее или делающее полностью невозможным адекватное социальное функционирование индивидуума.

Термин "умственная отсталость" стал общепринятым в мировой психиатрии в течение последних двух десятилетий, вошел в международные классификации психических болезней и национальные классификации мно-

гих стран, заменив термин "олигофрения", который длительное время был распространен в нашей стране и некоторых других странах мира.

Термин "олигофрения" в 1915 г. ввел E.Kraepelin как синоним понятия "общая задержка психического развития" (Allgemeine psychishe Entwicklungshemmung). Указывая на клиническое единство олигофрении как аномалии развития не только головного мозга, но и всего организма, E.Kraepelin подчеркивал, что, несмотря на сходство внешних проявлений, олигофрения представляет собой "пеструю смесь" болезненных форм самого разного происхождения. Введенный E.Kraepelin термин "олигофрения" ("малоумие") был призван также отграничить обозначаемое им врожденное слабоумие от слабоумия приобретенного — деменции.

В настоящее время, кроме термина "умственная отсталость" (mental retardation), используются также и другие обозначения рассматриваемых состояний: "психическая недостаточность" (mental deficiency), "психическое недоразвитие" (субнормальность) (mental subnormality), "психический дефект" (mental defect), "психическая несостоятельность" (mental disability). Нетрудно заметить, что перечисленные понятия выделяют ту или иную особенность умственной отсталости — от указания на недоразвитие мозга до неспособности к обучению (последний термин). Понятие "умственная отсталость" следует признать не только более широким, но и более точным, так как оно практически относится ко всей категории пациентов с ранней интеллектуальной недостаточностью, а не только к тем, которым ставился диагноз олигофрении. Но до сих пор в клинической психиатрии термины "умственная отсталость" и "олигофрения" используются как синонимы, хотя они не являются в полном смысле таковыми. Термин "олигофрения" применяется в некоторых случаях и в данном руководстве, особенно при изложении работ авторов, которые использовали его в своих исследованиях.

В МКБ-10 умственная отсталость определяется как "состояние задержанного или неполного развития психики, которое в первую очередь характеризуется нарушением способностей, проявляющихся в период созревания и обеспечивающих общий уровень интеллектуальности, т.е. когнитивных, речевых, моторных и социальных особенностей".

Независимо от особенностей того или иного определения умственной отсталости в нем всегда в сравнении с нормальным развитием отмечаются два момента: раннее возникновение интеллектуальной недостаточности и нарушение адаптационного поведения.

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Изучение интеллектуального недоразвития имеет длительную историю, в которой принято выделять 3 периода. *Первый период* — с середины прошлого до начала нынешнего века, характеризовавшийся попытками классификации интеллектуальной недостаточности. *Второй период* — с начала XX в. до окончания второй мировой войны — период преимущественно описательный, который был ознаменован развитием подходов к определению количественной оценки степени задержки развития психики. *Третий период* — с конца 40-х годов до настоящего времени — отличается интенсивным развитием исследований, направленных на изучение причин умственной отсталости. В этот период были уточнены многие биологические, главным образом генетические, факторы, приводящие к умственной отсталости, что позволило достичь и определенных успехов в ее профилактике. Достижением последних десятилетий является и изучение неспецифических форм психического недоразвития, возникающих под влиянием неблагоприятных факторов внешней среды, в том

числе психологических (дефицит мотивации, дефицит внимания и др.). В развитии представлений об умственной отсталости определенное значение имели и изменения взглядов на психическое недоразвитие в целом: от признания ведущей роли конституционально-наследственной предопределенности, через период увлечения ролью "чистого" влияния окружающей среды, и наконец, до признания сочетанного воздействия биологических и социальных факторов.

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ И ПСИХОМЕТРИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Главными критериями олигофрении всегда считались следующие:

1) тотальность психического недоразвития с преобладанием слабости абстрактного мышления при меньшей выраженности нарушений предпосылок интеллекта и относительно менее грубым недоразвитием эмоциональной сферы;
2) непрогредиентность интеллектуальной недостаточности, т.е. остановка психического развития, являющаяся следствием нарушения онтогенеза, а также необратимость вызвавшего недоразвитие патологического процесса.

Однако накопленные уже сейчас данные показали, что эти критерии остаются справедливыми лишь для "ядра" данной патологии, но не для всей совокупности состояний, причисляемых в настоящее время к олигофрении. Г.Е.Сухарева (1965) выделяла атипичные формы олигофрении как раз на основе несоответствия их структуры основным закономерностям психического недоразвития "ядерных форм". Еще больше сомнений в соответствии критериям олигофрении вызывает ряд заболеваний, для которых раскрыты в той или иной степени патогенетические механизмы поражения мозга, например энзимопатии. При этих нарушениях отмечается прогредиентный характер поражения мозга, а во многих случаях клинически выявляется медленно прогрессирующее интеллектуальное снижение. Это же относится к некоторым экзогенным поражениям мозга с интеллектуальным недоразвитием (например, вследствие внутриутробных инфекций). Для легкого неспецифического интеллектуального недоразвития, приводящего детей в школы специализированной системы обучения, термин "олигофрения" также нельзя считать адекватным. Уже С.С.Корсаков (1913), рассматривая группу состояний с психическим недоразвитием, относил к врожденному слабоумию лишь его тяжелые формы. K.Schneider (1962) также рассматривал в качестве истинных болезненных состояний только тяжелые формы олигофрении (имбецильность и идиотию), так как они возникают вследствие определенных поражений мозга. Легкая олигофрения рассматривается им как "патологические варианты психического бытия" (минус-варианты интеллекта). Все эти данные еще раз подчеркивают большую адекватность термина "умственная отсталость" для всей совокупности состояний ранней интеллектуальной недостаточности (особенно в детском возрасте), хотя большинство случаев этой патологии соответствуют и термину "олигофрения".

В настоящее время, помимо диагноза "умственная отсталость", или "олигофрения", существует диагностическое определение "задержка психического развития", которое обозначает не только более легкую степень интеллектуального недоразвития, но и отсутствие во многих случаях необратимости состояния.

В диагностике умственной отсталости большое значение имеет объективная оценка степени развития интеллекта. Общепринятым количественным показателем интеллектуального уровня является коэффициент интеллекта — IQ (Intelligence quotient), определяющийся с помощью теста Векслера.

Несмотря на распространенность указанного подхода, в литературе продолжает обсуждаться вопрос о том, можно ли оценить интеллектуальный уровень (в том числе и определить уровень умственной отсталости) специальными тестами, если до сих пор отсутствует общепринятое определение интеллекта. Однако существует точка зрения, согласно которой тестовые методы фиксируюх уровень врожденного генетически запрограммированного потенциала интеллекта и, в частности, метод определения IQ является достаточно чувствительным инструментом, позволяющим оценить процесс обучения ребенка и развитие интеллекта [Heber R., Garber H., 1971; Boggs M., 1987]. Этому не противоречат взгляды авторов, одни из которых считают, что интеллект есть переменная от социокультуральной среды [Rose S.A., 1971; Sameroff Ph.D., 1986, и др.], другие полагают, что IQ на 80 % отражает генетический фон умственных способностей индивида и лишь на 20 % формируется под влиянием среды [Eysenck H., 1979].

В нашей стране при обследовании детей от 5 до 16 лет применяется тест Векслера, адаптированный А.Ю.Панасюком (1973); при обследовании детей раннего возраста используются такие методики, как "Диагностика нервно-психического развития детей первых трех лет жизни" [Пантюхина Г.В. и др., 1983], "Определение уровня психического развития детей раннего возраста" [Панасюк А.Ю., Бударева Л.А., Кириченко Е.И., 1984], а также методика "Гном", разработанная Г.В.Козловской и соавт. (1995), которая заслуживает внимания, особенно при первичном обследовании ребенка.

В психиатрической практике количественная оценка интеллектуальной недостаточности является одним из необходимых методов обследования при диагностике умственной отсталости, но одновременно должны учитываться показатели развития речи (словарный запас) и других психических функций — памяти, внимания и т.д., способность к обучению, особенности поведения и др.

Таким образом, определение IQ в диагностике умственной отсталости, играя, несомненно, большую роль, должно использоваться в комплексе с полным клиническим обследованием ребенка и применением дополнительных психологических методов исследования. Это помогает избежать серьезных диагностических ошибок, которые подчас допускаются при массовом применении психометрических тестов в отрыве от других методов обследования.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Недоразвитие интеллекта может быть следствием влияния многих факторов, нарушающих развитие и созревание мозга. Эти факторы многочисленны — как внешнесредовые, так и эндогенные, наследственно обусловленные. В большинстве случаев они выступают в сложном взаимодействии и единстве. Только среди экзогенных вредностей известно более 400 агентов, действие которых во время беременности способно нарушить процессы эмбриогенеза [Барашнев Ю.И., 1971]. В связи с тем что именно нервная ткань наиболее чувствительна к самым разнообразным тератогенным влия-

ниям, эти факторы могут быть причиной антенатально обусловленной умственной отсталости. Но существуют и патогенные факторы перинатального и раннего постнатального периодов — гипоксия, нейроинфекции, различные соматические заболевания (особенно первых месяцев жизни) и др. Особенно важную роль в развитии умственной отсталости играют наследственные факторы, различные как по механизмам воздействия, так и по характеру проявления наследственной патологии. Наконец, на возникновение психического недоразвития влияет дефицит сенсорной стимуляции в раннем возрасте, т.е. психическая депривация [Проселкова М.О. и др., 1995; Коновалова В.В., 1996; Heber R., 1978].

Разнообразие патогенных факторов и неспецифичность умственной отсталости как признака затрудняют оценку причинно-следственных связей в патогенезе умственной отсталости. Это отражается даже на показателях распространенности наследственных форм олигофрении. Их доля в общей массе лиц с умственной отсталостью колеблется от 22 до 90 %.

Существует гипотеза, в соответствии с которой в этиологии психического недоразвития различают два принципиально различных ряда факторов. Она была сформулирована J.Roberts еще в 1950 г. Первый ряд факторов относится к умственной отсталости более тяжелой степени. Он представлен совокупностью наследственных и внешнесредовых факторов, каждый из которых резко изменяет фенотип. В связи с этим N.Morton и соавт. (1977) называли эти факторы *"мегафенными"*. Часто таким фактором является наследственный — хромосомные аберрации, мутантные гены и т.п. Средовые же воздействия в этом случае относятся к так называемым случайно-средовым явлениям (травмы, нейроинфекции и т.д.). Второй ряд факторов относится к умственной отсталости более легкой степени. Ее связывают с действием *"микрофенных"* факторов, имеющих наследственный и ненаследственный компоненты и дающих суммарный эффект. Наследственные компоненты рассматриваются как конституциональные особенности, отражающие семейную отягощенность, а внешнесредовые — как сумма отрицательных воздействий среды (биологического и культурально-семейного характера), препятствующих развитию интеллекта ребенка в рамках его генетического потенциала. Выделение мегафенных и микрофенных факторов, естественно, не является абсолютным и скорее отражает лишь общую тенденцию повышения доли мегафенных причин при большей тяжести интеллектуального дефекта.

В связи с приведенной гипотезой представляет интерес сопоставление умственной отсталости легкой и тяжелой степени (табл. 6).

Таблица 6. **Клинико-биологические и социальные особенности умственной отсталости разной степени**

Характеристика	Степень умственной отсталости	
	легкая	тяжелая
IQ	Выше 50	Около 30—20
Клиническая оценка степени тяжести	Дебильность, пограничная умственная отсталость	Имбецильность, идиотия, тяжелая умственная отсталость
Обозначение в литературе	Семейная, недифференцированная, семейно-культуральная, семейная доклиническая	Биологическая, патологическая, клиническая

Характеристика	Степень умственной отсталости	
	легкая	тяжелая
Частота в популяции	1—3 % (с большими колебаниями показателей в разных источниках)	Около 0,4 %
Распределение по полу	Отсутствие различий или незначительное преобладание мужчин	Преобладание мужчин
Сопутствующие состояния	Нарушения поведения	Двигательная расторможенность, соматическая и неврологическая патология, эпилептиформный синдром
Репродуктивность	Нормальная или повышенная	Отсутствует или резко снижена
Семейная психопатология	Родители и сибсы часто умственно отсталые или с низкой нормой интеллекта; алкоголизм; преступность	Родители, как правило, интеллектуально полноценны, сибсы могут быть умственно отсталыми
Этиопатогенез	Мультифакториальное наследование заболевания; реже болезнь, обусловленная одним геном и хромосомными нарушениями; незначительная роль экзогенных факторов	Экзогенно обусловленное заболевание, редкие случаи наследования болезни по рецессивному типу и обусловленное хромосомными аномалиями
Цели и возможности медицинской и педагогической помощи больному и семье	Обучение и воспитание, трудоустройство	Медико-генетическое консультирование семьи; социальное устройство больного, патогенетическое лечение некоторых дефектов обмена

Приведенные в табл. 6 сведения позволяют понять некоторые хорошо известные клиницистам наблюдения, а именно: рождение детей с глубоким слабоумием у интеллектуально полноценных родителей; семейное накопление случаев легкой умственной отсталости, особенно в семьях, где родители и сибсы отличаются интеллектуальным уровнем ниже популяционного. Соматическая и неврологическая патология при легкой и умственной отсталости, как правило, отсутствует, при тяжелой — встречается весьма часто.

При обследовании умственно отсталого ребенка всегда следует стремиться к определению этиологического фактора, играющего основную роль в возникновении интеллектуального дефекта, хотя в большинстве случаев это представляет весьма сложную задачу. Наиболее часто диагностируются наследственно обусловленные заболевания, причем основная часть специфических наследственных форм выявляется не с помощью лабораторных генетических методов, а по определенной для каждого заболевания клинической симптоматике (по соматоневрологическим признакам). Значительно реже "нозологические генетические единицы" диагностируются цитогенетическими методами; на долю биохимической диагностики приходится не более 1—2 % [Маринчева Г.С. и др., 1979; E.G.Kaveggia et al., 1971]. Внешнесредовые причины достоверно определяются только в тех случаях, когда

имеется специфика поражения (тератогенное действие алкоголя, вируса краснухи и т.п.) или есть указания на нормальное развитие ребенка до воздействия какого-либо фактора, например до заболевания энцефалитом, травмы и т.д. В остальных случаях следует говорить о вероятном влиянии той или иной отмеченной в анамнезе вредности. В целом среди тяжелых форм умственной отсталости этиологию удается установить в 20—40 % случаев, среди легких форм — значительно реже (10—12 %).

Выраженная умственная отсталость без специфической клинической картины в значительной степени является наследственно обусловленной. Именно в этой группе в 1943 г. J.Marth и J.Bell установили сцепление с Х-хромосомой одной из форм олигофрении, которая получила название "умственной отсталости с ломкой Х-хромосомой" ("синдром Х-ломкой хромосомы", "синдром фрагильной хромосомы", "синдром Мартина — Белл").

В подавляющем большинстве случаев умственной отсталости поражения относятся к пренатальному периоду. Большая часть ведущих авторов полагают, что пренатальными воздействиями обусловлено не менее 70—90 % всех случаев интеллектуального недоразвития [Блюмина М.Г., 1985; L.Crome, L.Stern, J.Bicknell, 1975; H.K.Blomquist, 1982]. Внутриутробные инфекции как этиологический фактор диагностируются суммарно у 4—5 % больных с глубокой умственной отсталостью и менее чем у 1 % больных с более легкой степенью интеллектуального недоразвития [Heber R., 1970; Kaveggia E. et al., 1971; Gustavson K.H., 1981]. Среди тератогенных факторов химического ряда самым частым является алкоголь, тератогенный эффект которого клинически проявляется выраженными нарушениями в виде "синдрома алкогольного плода".

Большое значение в генезе недоразвития мозга и врожденного слабоумия придается интра- и перинатальной гипоксии, которая связана со многими причинами, вызывающими нарушение развития плода: тяжелые хронические заболевания матери во время беременности (сердечно-сосудистая недостаточность, болезни крови, почек, эндокринопатии), неправильное положение и предлежание плода, быстрые или затяжные роды, нарушение циркуляции крови в сосудах пуповины, аномальное строение плаценты, слабость родовой деятельности и др. Однако установление этих причин в каждом конкретном случае вызывает большие трудности и, как правило, является лишь предположительным.

С поражением мозга в пренатальном периоде связано подавляющее большинство случаев умственной отсталости, в то время как роль перинатальной патологии довольно скромна — 7—8 % (главным образом гипоксия) [Gustavson K.H., 1977; Blomquist H.K., 1982]. В постнатальном периоде в качестве этиологических факторов умственной отсталости чаще выступают нейроинфекции (энцефалиты, менингоэнцефалиты), дистрофические заболевания, тяжелые интоксикации, черепно-мозговые травмы, состояния клинической смерти, перенесенные в первые годы жизни [Сухарева Г.Е., 1965, и др.].

Особенно сложным является установление у больных причин возникновения легких, клинически неспецифичных форм интеллектуального недоразвития, которые наблюдаются у основной части умственно отсталых лиц. Эту умственную отсталость характеризуют корреляция с отрицательными микросоциальными условиями, с одной стороны, и семейное накопление случаев интеллектуального недоразвития, т.е. передача умственной отсталости из поколения в поколение, — с другой.

В известной работе E.Reed, S.Reed (1965) в процессе обследования 82 тыс. умственно отсталых лиц было установлено, что 36 % из них имеют одного или обоих умственно отсталых родителей: это означает, что 1—2 % умственно отсталых лиц одного поколения обусловливают 36 % всех случаев умственной отсталости следующего поколения. Вместе с тем сам факт семейной передачи интеллектуального дефекта при легкой недифференцированной умственной отсталости не поддается прямой интерпретации, поскольку в семьях умственно отсталых очень высок уровень отрицательных не только социально-средовых, но и биологических влияний, которые также могут оказывать негативное действие на развитие ребенка. Это подтверждается работами по изучению развития близнецов и приемных детей [Dekaban A., 1968; Caspari E., 1977, и др.]. Рассматриваемую группу умственной отсталости, клинически и патогенетически неоднородную, принято обозначать "семейная недифференцированная умственная отсталость".

На основе изложенного можно сделать вывод о том, что генез легкой умственной отсталости с неспецифической клинической картиной может быть различным: 1) биологическое поражение мозга вследствие внутриутробных, пери- и постнатальных средовых воздействий; 2) специфическое биологическое поражение мозга вследствие неполного проявления одного из мутантных генов, а также у гетерозигот; 3) неспецифические генетические (конституционально-семейные) факторы; 4) социальные условия, препятствующие достижению ребенком оптимального психического развития в рамках его генетического потенциала. Последние две группы факторов выступают в большинстве случаев в тесном взаимодействии.

О патогенезе умственной отсталости в целом правильнее говорить как о патогенезе заболеваний, при которых одним из симптомов является нарушение развития мозга. Сложность этой проблемы очевидна, так как даже при таком изученном заболевании, как болезнь Дауна, патогенез собственно интеллектуального дефекта далеко не ясен.

Однако имеются и общие для всех форм интеллектуального недоразвития патогенетические звенья. Среди них важная роль принадлежит так называемому хроногенному фактору, т.е. периоду онтогенеза, в котором происходит поражение развивающегося мозга. Различные патогенные факторы (как генетические, так и экзогенные), действуя в один и тот же период онтогенеза, могут вызывать сходные изменения в мозге, которые характеризуются идентичными или сходными клиническими проявлениями, в то время как один и тот же этиологический фактор, воздействуя на различных этапах онтогенеза, может вызывать разные последствия [Светлов П.Г., 1962; Сухарева Г.Е., 1965, и др.].

Как уже отмечалось, большая часть (около 75 %) олигофрений обусловлена поражением развивающегося мозга во внутриутробном периоде. Особое значение при этом имеют критические периоды развития, характеризующиеся не только интенсивностью морфологических и физиологических процессов, но и повышенной чувствительностью эмбриона и плода к воздействию патогенных факторов. Именно в эти периоды под влиянием патогенных факторов может нарушаться морфологическая и химическая дифференциация структур и возникают различные аномалии развития [Дыбан А.П., 1959; Светлов П.Г., 1962, и др.]. Все внутриутробные аномалии развития подразделяют на *бластопатии*, обусловленные поражением зародыша в период бластогенеза — до 4 нед беременности, ***эмбриопатии*** — поражение в период эмбриогенеза — от 4 нед до 4 мес беременности, и ***фетопатии*** —

аномалии, возникшие в результате поражения плода в сроки от 4 мес до конца беременности.

Поражение в период бластогенеза, как правило, обусловливает гибель зачатка или ведет к грубому нарушению развития всего организма. В период эмбрионального развития, характеризующегося интенсивным органогенезом, патогенные факторы (как генетические, так и средовые) вызывают пороки развития не только мозга, но и других органов, особенно тех, которые находятся в критической стадии развития. Поражение мозга во внутриутробном периоде не всегда возникает одновременно с нарушением формирования других органов и тканей: и при наследственных, и при экзогенных внутриутробных поражениях (в частности, при внутриутробных инфекциях) поражение мозга может относиться к другому временному периоду и, что очень важно, даже прогрессировать в постнатальном периоде.

Во второй половине беременности, когда закладка органов в основном закончена и идет интенсивная дифференциация и интеграция функциональных систем, явных аномалий развития не возникает, а дисплазии, если и имеются, то очень негрубые. Исключение представляет головной мозг, в котором в этом периоде происходит формирование наиболее сложных структур, а изменения могут быть различными, в том числе и очень тяжелыми. К концу беременности, в связи с развитием дифференцированной иннервации и васкуляризации ЦНС плода, а также в связи с созреванием иммунологических систем и совершенствованием других приспособительных механизмов в ответ на действие патогенных факторов могут возникать местные реакции мозга плода. Становится возможным появление локальных воспалительных процессов, очаговых некрозов, рубцовых изменений и других ограниченных поражений головного мозга и мозговых оболочек. В фетальном периоде начинает проявляться тропизм многих патогенных агентов к определенным структурам мозга.

Изучение отдельных нозологически самостоятельных наследственных заболеваний углубило и в определенной степени видоизменило, расширило существовавшие ранее представления о непрогредиентности поражения при умственной отсталости. Так, в условиях постоянно действующей вредности, вызванной генным, точнее биохимическим дисбалансом, нарушающим функционирование клеточного обмена, изменения формирования интеллекта также происходят постоянно. Кроме того, при любом обменном дефекте может очень сильно варьировать степень снижения активности "заинтересованного" компонента, например фермента. При небольшом его дефиците поражение будет сказываться лишь замедленной эволютивной динамикой формирования психических функций, при резкой недостаточности того же фермента поражение проявится грубым и неравномерным снижением интеллекта. Кроме того, в связи с плейотропным эффектом действия многих генов болезнь может прогрессировать в симптоматике, не связанной с поражением мозга, и соответственно углубляться без параллельного утяжеления врожденной умственной отсталости, как это наблюдается, например, при нейрофиброматозе, некоторых нервно-мышечных заболеваниях и др., когда интеллектуальный дефект вызван нарушением цитоархитектоники уже во внутриутробном периоде.

Рассматривая патогенез умственной отсталости, нельзя также не принимать во внимание, что формирование анатомо-физиологической структуры мозга зависит от последовательного включения генетических систем, контролирующих различные стадии его развития. Это выражается в этап-

ности онтогенетического развития различных мозговых структур. Отсюда следует, что хроногенным является не только воздействие дискретных (экзогенных и генетических) патогенных факторов, но и самого генотипа. "Максимум действия" "неполноценного" генотипа может приходиться на довольно поздние сроки созревания мозговых структур, т.е. в поздние сроки постнатального онтогенеза. Следовательно, могут существовать и такие наследственно-семейные формы умственной отсталости, которые проявятся дефицитом только поздно созревающих функций мозговой деятельности, а также мозаичные по своей структуре формы.

Все сказанное позволяет сделать вывод, что при клинико-патогенетической дифференциации умственной отсталости у детей целесообразно учитывать существование двух ее групп — грубых экзогенно обусловленных (в том числе этиологически неясных) и наследственных форм поражения мозга (не связанных первично с формированием анатомо-физиологической основы интеллекта), а также легких форм умственной отсталости, обусловленных генетической вариабельностью интеллекта в норме.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Начиная с J.Esquirol (1838), многие психиатры пытались выделить отдельные формы врожденного слабоумия. Одной из первых, основанных на клинических критериях, классификаций была группировка форм психического недоразвития в зависимости от нарушений темперамента. Такую группировку предложил W.Griesinger (1867), разделивший детей с врожденным слабоумием на апатичных и возбужденных. Аналогичный подход продемонстрировали E.Kraepelin и W.Weygandt (1915), которые выделили 2 клинических варианта олигофрении и соответственно 2 типа больных: эретичные олигофрены — больные с врожденным слабоумием, сопровождающимся двигательным беспокойством и раздражительностью; торпидные олигофрены — больные, отличающиеся тупым безразличием, апатией и заторможенностью.

T.Meynert (1892) и D.Bournewille (1894) выдвинули анатомический принцип классификации олигофрении. Они различали состояния психического недоразвития, связанные с гидроцефалией, по врожденному отсутствию некоторых отделов головного мозга, "склерозу" всего мозга или отдельных его частей. Эти классификации представляют сейчас только исторический интерес.

В дальнейшем основные классификации стали строиться на основе оценки глубины интеллектуального дефекта. В большинстве их выделяются в порядке нарастания психического дефекта *дебильность, имбецильность* и *идиотия*. Это деление сохраняется до сих пор, хотя чаще всего как дополнительная клиническая характеристика в рамках той или иной классификационной категории.

По этиологическому принципу впервые классифицировать формы психического недоразвития стал В.Айрленд (1880), который выделял психическое недоразвитие травматического, воспалительного происхождения, а также вследствие дистрофических нарушений.

В последующем многие исследователи [A.Tredgold, 1956; G.Jervis, 1959; L.Penrose, 1959; C.Kohler, 1963; H.Bickel, 1976] подразделяли умственную отсталость на "первичную" (наследственную) и "вторичную" (экзогенную). Внутри каждой группы проводится дальнейшая дифференциация по клиническим проявлениям и степени интеллектуального недоразвития.

К числу наиболее детально разработанных этиологических классификаций относится группировка умственной отсталости, предложенная G.Jervis (1959). Он выделял физиологические и патологические формы, а патологические в свою очередь делил на экзогенные и эндогенные. Эта классификация — одна из наиболее подробных (включает более 40 форм).

В нашей стране наиболее распространена классификация олигофрений, раз-

работанная Г.Е.Сухаревой (1965, 1969). В ее основу положены критерии времени поражения и особенностей патогенного воздействия. В зависимости от времени воздействия этиологического фактора все формы олигофрении Г.Е.Сухарева делит на 3 группы: первая группа — олигофрения эндогенной природы, обусловленная поражением генеративных клеток родителей; вторая группа — эмбрио- и фетопатии; третья группа — олигофрения, возникающая в связи с различными вредностями, действующими во время родов и в раннем детстве. Внутри каждой из названных форм Г.Е.Сухарева проводила дифференциацию в зависимости от особенностей клинической картины, включая степень глубины интеллектуального дефекта.

Клинические классификации умственной отсталости основываются не только на глубине интеллектуального дефекта, но и на особенностях личности, темперамента больных, а также ведущем психопатологическом синдроме [Фрейеров О.Е., 1964; Долл Е.А., 1946; Michaux L., Duche D., 1957; O'Connor G., 1966, и др.]. Так, на основе особенностей темперамента частично построена классификация О.Е.Фрейерова (1964).

Ряд авторов [Мнухин С.С., 1961; Певзнер М.С., 1966; Исаев Д.Н., 1976; Clausen G., 1966, и др.], стремясь установить зависимость между синдромами умственной отсталости и недоразвитием определенных структур мозга, в основу построения своих классификаций положили принцип корреляции клинических и патофизиологических данных. М.С.Певзнер (1966), например, выделяет 5 клинических форм олигофрении: 1) неосложненную форму без выраженных нарушений эмоционально-волевой сферы и без грубых выпадений функций анализаторов; 2) осложненную гидроцефалией; 3) сочетающуюся с локальными нарушениями слуха и речи, пространственного синтеза, двигательных систем; 4) с недоразвитием переднелобных отделов головного мозга; 5) сочетающуюся с поражением подкорковых структур мозга. С.С.Мнухин (1961) в зависимости от состояния физиологического тонуса выделяет астеническую, стеническую и атоническую формы олигофрений. Д.Н.Исаев (1982) к этим основным формам добавляет дисфорическую форму психического недоразвития. Дальнейшая дифференциация форм этими авторами строится на основе дополнительного психопатологического деления: астеническая форма подразделяется на дислексический, диспраксический, дисмнестический, основной и брадипсихический варианты; атоническая форма включает аспонтанно-апатический, акатизический и мориоподобный варианты; стеническая и дисфорическая формы олигофрении подразделяются на "уравновешенный" и "неуравновешенный" варианты.

В МКБ-10 умственная отсталость в главе, касающейся психических и поведенческих расстройств, составляет отдельную рубрику: F7 "Умственная отсталость" с подразделением по тяжести на легкую (F70), умеренную (F71), тяжелую (F72), глубокую (F73), другую (F78), (F79). При этом предусмотрено введение четвертого знака, обозначающего тяжесть поведенческих расстройств: минимальные поведенческие нарушения (0), значительные (1), другие (8), не уточнены (9). Если известна этиология умственной отсталости, то используют дополнительный код, обозначающий соответствующее заболевание, например Е72 + F00 (врожденная недостаточность йода). Понятием "другая умственная отсталость" (F78) обозначают состояния психического недоразвития, осложненные слепотой, глухотой, немотой и тяжелой соматической инвалидизацией, когда определение глубины интеллектуального дефекта затруднено или невозможно.

Составители МКБ-10 признают, что раздел, посвященный умственной отсталости, является несколько упрощенным, и считают, что более полная классификация нуждается в специальной разработке.

Соотношение клинических определений умственной отсталости с глубиной психического недоразвития (IQ) представлено в табл. 7.

Таблица 7. **Соотношение клинических и психометрических оценок тяжести умственной отсталости (IQ)**

IQ (по тесту Векслера)	Клиническое определение	Определение степени умственной отсталости по МКБ-10	Другие градации умственной отсталости
80—100	Норма (средняя)	Норма	Норма
70—80	Пограничные с нормой задержки развития		Пограничные формы
50—70	Дебильность	Легкая	Мягкая форма
35—50	Имбецильность	Умеренная	Среднетяжелая
20—35(40)		Тяжелая	Тяжелая
Менее 20	Идиотия	Глубокая	Очень глубокая

Прежде чем перейти к изложению классификации умственной отсталости, в соответствии с которой далее излагаются отдельные ее клинические формы, следует остановиться на широко используемых понятиях "дифференцированная" и "недифференцированная" умственная отсталость, разграничение которых достаточно сложно.

Дифференцированные и недифференцированные формы умственной отсталости. До последнего времени существует несколько упрощенный подход, в соответствии с которым к "дифференцированным формам умственной отсталости" принято относить этиологически установленные варианты болезни, а к "недифференцированным" — расстройства неустановленной причины. Поэтому рассмотрим этот вопрос более подробно.

Понятие "дифференцированные формы умственной отсталости" не идентично понятию "этиологически уточненная умственная отсталость". Эти определения лишь отчасти совпадают, но в принципе они отражают разные стороны изучения патологии, обусловливающей психическое недоразвитие. Так, например, может быть достоверно известно, что у ребенка интеллектуальный дефект возник вследствие перенесенного менингоэнцефалита, однако данное поражение трудно назвать специфической "постэнцефалитической формой олигофрении". В то же время известно много весьма специфических, клинически четко очерченных форм интеллектуального недоразвития, этиология которых остается полностью неясной. Наконец, существует "клинически недифференцированная олигофрения", которая в этиологическом аспекте представляет собой совокупность моногенных дефектов [Morton N. et al., 1977]. Таким образом, "недифференцированная олигофрения", "дифференцированные формы" интеллектуального недоразвития — это в первую очередь клинические, а не этиологические дефиниции. Вместе с тем вполне понятно, что сам процесс дифференциации умственной отсталости основан на использовании и клинико-патогенетических, и биологических методов, направленных непосредственно на выявление причин поражения мозга.

Дифференциация отдельных нозологических форм более успешно проводится среди контингента больных с выраженной умственной отсталостью.

В настоящее время известно несколько сотен различных наследствен-

ных болезней, так называемых элементарных нозологических генетических единиц, сопровождающихся интеллектуальным дефектом, и продолжают выделяться новые наследственные формы.

Можно отметить несколько путей выявления этих заболеваний. Во-первых, цитогенетическое и биохимическое обследование разных контингентов умственно отсталых лиц. Выявляемая при этом хромосомная или биохимическая аномалия позволяет говорить об этиологическом факторе, вызвавшем интеллектуальный дефект, а сопоставление клинических особенностей у пораженных дает основание в ряде случаев сделать заключение об определенном клиническом синдроме. Во-вторых, тщательное исследование соматоневрологических особенностей больного с последующим выявлением сходных признаков у нескольких пораженных в одной семье или выявление этих признаков у неродственных умственно отсталых лиц. На основании такого сопоставления также иногда можно выделить определенный клинически диагностируемый симптомокомплекс.

Выделение отдельных форм или синдромов только по своеобразию клинической картины в отличие от биохимической или цитогенетической дифференциации еще далеко отстоит от решения вопроса этиологии поражения. Между дифференциацией синдрома по клиническим признакам и выявлением причин, обусловливающих это клиническое единство, нередко проходит очень большой срок. Достаточно вспомнить, что роль хромосомных нарушений в этиологии болезни Дауна, описанной более 100 лет назад, была установлена лишь в 1959 г. Новым этапом изучения этиологии этого поражения являются поиски причин, которые вызывают лежащее в основе патологии нерасхождение хромосом. Вместе с тем уровень познания этиологии болезни Дауна, достигнутый на сегодняшний день, дал очень много для практики: позволил выделить транслокационные формы с высоким риском для других детей в семье, показал влияние возраста родителей на возникновение нерасхождения хромосом, дал возможность разработать методы пренатальной диагностики, предотвращающие рождение детей с этим тяжелым заболеванием.

В группу дифференимрованных олигофрений входят в первую очередь нозологически самостоятельные заболевания, для которых умственная отсталость является лишь одним из симптомов, хотя, как правило, самым тяжелым.

Чаще это генетически обусловленные нарушения, реже — клинически очерченные синдромы, этиология которых еще неясна. К дифференцированным формам принято относить также те варианты интеллектуального недоразвития, которые выделяют по какому-то одному клиническому симптому, отражающему общее патогенетическое звено поражения мозга, при всем разнообразии этиологических и патогенетических механизмов, вызывающих это нарушение, например микроцефалию, гидроцефалию и др. К этой же группе относят и некоторые экзогенно обусловленные нарушения при наличии определенной специфичности клинической картины этих нарушений: алкогольную фетопатию, последствия ядерной желтухи, врожденный токсоплазмоз, сифилис и др.

При этиологическом подходе среди всех клинически дифференцированных форм умственной отсталости можно выделить 3 основные группы: наследственно обусловленные, экзогенно обусловленные и клинико-патогенетические, которые могут вызываться как наследственными, так и экзогенными факторами.

Остановимся теперь на понятии "недифференцированная" олигофрения, которое частично обсуждалось в разделе "Этиология и патогенез".

Некоторые авторы используют его как синоним этиологически неясных случаев интеллектуального недоразвития. Но, с нашей точки зрения, этиологическая неясность и клиническая недифференцированность — разные стороны проблемы. Рассмотрим, например, определение A.Dekaban (1970). По мнению автора, к "недифференцированной" умственной отсталости относятся все те случаи, когда "ни клиническими, ни лабораторными методами не выявляется субстрат поражения мозга, ответственный за возникновение интеллектуального недоразвития". Вместе с тем невыявление "субстрата поражения мозга" еще не означает, что такого субстрата нет. Чем тщательнее проведено обследование, тем выше вероятность обнаружения поражения мозговой ткани и вместе с тем такое поражение не всегда может быть связано с умственной отсталостью, т.е. встает вопрос об их патогенетической связи. Если при целенаправленном соматическом обследовании выявляются несомненные признаки общего искажения эмбриогенеза, то есть все основания предполагать наличие и искаженного формирования мозга, даже в тех случаях, когда клиническими методами "субстрат поражения мозга" не выявляется.

Клинически "*недифференцированная умственная отсталость*" — это *главным образом "семейная недифференцированная умственная отсталость"*. В эту группу входят относительно легкие формы интеллектуальной недостаточности, возникающие в семьях, характеризующихся накоплением случаев умственной отсталости и наличием микросоциальных условий, способствующих ее развитию.

A.Benton (1952) выделяет 2 варианта "семейной недифференцированной умственной отсталости": более глубокую — *"семейную олигоэнцефалию"*, в происхождении которой главную роль играют генетические факторы, и семейную умственную отсталость как крайний вариант низкого интеллектуального уровня у биологически полноценных лиц, т.е. *"физиологическую умственную отсталость"*. Здесь можно привести аналогию с вариантами аномалий личности: нормальные варианты личности — акцентуация характера — психопатии. При умственной отсталости: нормальные варианты интеллекта — пограничная умственная отсталость — олигофрения.

Многие случаи недифференцированной умственной отсталости, будучи легкими по своим проявлениям, рассматриваются как задержка психического развития.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

В показателях распространенности умственной отсталости в разных странах и даже в отдельных районах одной и той же страны отмечаются значительные колебания. Это может отражать и реальное число больных в том или ином регионе мира, но следует указать основные причины таких различий: степень выявляемости больных, разные критерии диагностики умственной отсталости, а также культуральные особенности того или иного общества и вытекающие из них системы обучения и воспитания, не только создающие предпосылки для адаптации больных и компенсации нарушенных функций, но и отражающие разную степень толерантности общества к умственно отсталым.

М.Ш.Вроно (1983) приводит материалы ВОЗ, относящиеся к середине XX в. Распространенность умственной отсталости в мире, по этим данным, характеризовалась пораженностью 1—3 % населения всех возрастов.

По данным А.А.Чуркина (1997), в России на 1995 г. насчитывалось 608,1 больных на 100 000 населения, т.е. показатель распространенности — 0,6 %. По данным того же автора, заболеваемость характеризуется показателем 0,39 %. Первичная заболеваемость выросла за период 1991 — 1995 гг. на 17,2 % в абсолютных показателях и на 14,7 % в интенсивных. Рост происходил в основном вследствие увеличения числа больных с дебильностью (на 23,7 % в абсолютных показателях и на 23,8 % в интенсивных), в то время как заболеваемость более тяжелыми формами умственной отсталости снизилась (на 12,1 % в абсолютных показателям и на 11,3 % в интенсивных). Отмечая общий рост числа больных за последние годы, А.А.Чуркин вместе с тем констатирует одновременно сокращение диспансерного контингента таких больных, что он обоснованно связывает с изменениями порядка постановки пациентов на учет. Больные с умственной отсталостью составляют значительную часть лиц, признанных инвалидами по психическому заболеванию (31,3 %), причем число их возросло в 1985—1995 гг. на 39 %, а число больных, впервые признанных инвалидами, — на 112 %.

J.D.Bregman и J.C.Harris (1995) констатируют, что в США насчитывается 2,5 млн лиц с умственной отсталостью, а показатель болезненности составляет 1 %. Эти же авторы приводят сводную таблицу распространенности умственной отсталости, по данным специалистов разных стран, где колебания соответствующих показателей регистрируются в пределах от 0,39 до 2,7 %.

Существенные различия в показателях распространенности умственной отсталости отмечаются при рассмотрении разных возрастных групп населения и форм заболевания по глубине интеллектуального дефекта. В последнем случае более стабильными являются показатели, относящиеся к тяжелым формам умственной отсталости — около 0,4 %. Так, M.Rutter и соавт. (1970) приводят показатель 0,39 %, K.Gustavson и соавт. (1977) — 0,28 %. И больший разброс показателей отмечается при более легких степенях психического недоразвития — от 0,7 до 1,2 % по K.Gustavson и соавт. (1977), H.Koller и соавт. (1984) и до 2,1 % по M.Rutter и соавт. (1970). А.А.Чуркин (1997) указывает величины распространенности для дебильности (т.е. легких форм) — 0,47 % и для других форм — 0,13 %. Эти показатели можно считать заниженными.

Число больных увеличивается с возрастом обследуемых больных и к 5—12 годам становится наибольшим, постепенно снижаясь к 22—34 годам [Bregman J.D., Harris J.C., 1995]. Поскольку в исследования включаются разные возрастные популяции, колебания показателей болезненности остаются весьма значительными. Во всех эпидемиологических исследованиях отмечается отклонение в соотношении полов в сторону преобладания лиц мужского пола, причем это соотношение в возрастных группах различно. Так, в раннем возрасте среди умственно отсталых соотношение полов 1:1, но уже с 5 лет оно резко меняется, составляя 1,5:1 и даже выше. Максимум различий приходится на 18—24 года— 1,6:1. В старших возрастных группах (40 лет и более) оно вновь приближается к 1:1.

Соотношение полов несколько различается и при разной степени психической отсталости. Так, при самой тяжелой степени умственной отсталости оно составляет 1:1, а при умеренно выраженной имбецильности и глубокой дебильности — 1,2:1. При более легкой умственной отсталости мальчики преобладают еще значительнее — 1,5:1.

Динамика распространенности умственной отсталости во многих странах мира характеризуется тенденцией к увеличению, особенно легких ее

форм. Основную причину этого усматривают в улучшении выявляемости в связи с развитием психиатрических служб. Однако есть некоторые основания и для реального повышения числа умственно отсталых в популяции.

Так, увеличение числа больных с умственной отсталостью может быть обусловлено улучшением системы родовспоможения и медицинской помощи, что приводит к повышению жизнеспособности и увеличению продолжительности жизни некоторых категорий умственно отсталых детей (это видно на примере болезни Дауна и других врожденных заболеваний). Кроме того, повышению числа умственно отсталых может способствовать такой фактор, как курение женщин во время беременности. Есть данные о том, что в 25 % случаев беременность курящих женщин сопровождается недоношенностью, которая сама по себе является большим фактором риска в отношении умственной отсталости ребенка. Но особенно вредно сказывается на потомстве женский алкоголизм, также растущий в популяции [Куниковская Л.С., 1983; Olegard K., 1979; Son R.H., Conquist B., 1981; Streissghuth A.P. et al., 1991].

В настоящее время имеются и генетические обоснования увеличения абсолютного числа умственно отсталых лиц в популяции. Речь идет в первую очередь о более высокой средней плодовитости умственно отсталых (женщин), чем лиц из общей популяции. Как мы уже упоминали, 36,1 % всех умственно отсталых получают интеллектуальный дефект от умственно осталых предыдущего поколения [Reed E., Reed S., 1965]. Это касается главным образом более легкой умственной отсталости. При повышении же числа лиц с глубокой умственной отсталостью, помимо вышеуказанных, могут отмечаться и другие причины. Основной из них является повышение уровня мутаций вследствие ухудшения общей экологической ситуации и особенно ее обострения в отдельных районах мира. Повреждающие факторы окружающей среды из-за ее загрязнения могут действовать и непосредственно на плод, обусловливая повышенную частоту его внутриутробного поражения.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ И ДИНАМИКА УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Психопатологические особенности умственной отсталости, включая сам интеллектуальный дефект, полиморфны как по характеру, так и по степени выраженности. Однако имеются общие симптомы, которые характеризуют в первую очередь так называемую *ядерную олигофрению.*

Понятие "ядерная олигофрения" было введено в 1938 г. Н.И.Озерецким на основе массивности дефекта и особенностей как интеллектуального недоразвития, так и личности больного в целом. Психическое недоразвитие при ядерной олигофрении имеет две основные особенности: нарушение развития носит малодифференцированный, более или менее равномерный, диффузный характер; поражению подвергаются эволюционно наиболее молодые, интенсивно развивающиеся системы мозга. Как показали последующие исследования, при ядерной олигофрении могут поражаться и более древние мозговые образования [Исаев Д.Н., 1982; Маринчева Г.С., Глезерман Т.Б., 1986].

Типичной олигофрении всегда свойственны тотальность психического недоразвития, которая касается не только интеллектуальной дея-

тельности, но и всей психики в целом, а на первый план выступает недостаточность высших форм познавательной деятельности — абстрактного мышления.

У детей первых лет жизни при глубокой задержке психического развития недостаточность мышления более всего проявляется в недоразвитии тех функций, которые отражают становление познавательной деятельности. До этого, в раннем детском возрасте, психическое недоразвитие выражается главным образом в недостаточности аффективно-волевой сферы и моторики ребенка, искажении и замедлении сроков становления зрительных и слуховых рефлексов, неполноценности "комплекса оживления", более позднем проявлении эмоционального реагирования на окружающее. На 2—3-м году интеллектуальная недостаточность проявляется в особенностях поведения и игровой деятельности. Дети медленно овладевают навыками самообслуживания, не отличаются живостью, пытливостью, интересом к окружающим предметам и явлениям, которые свойственны здоровому ребенку. Игры их характеризуются простым манипулированием, непониманием элементарных требований игры, слабостью контактов с детьми, меньшей эмоциональностью. Для дошкольного возраста характерны отсутствие побуждений к интеллектуальным формам игровой деятельности и повышенный интерес к подвижным, нецеленаправленным играм. В эмоциональной сфере отмечаются примитивные реакции и недостаточная дифференцированность высших эмоций — проявлений сочувствия, стыда, личностных привязанностей. В школьном возрасте на первый план все больше выступают интеллектуальные расстройства, которые проявляются в разных сферах деятельности и поведении больных, главным образом в учебной деятельности.

Таким образом, у детей, страдающих олигофренией, по мере взросления все более и более отчетливо выявляется недостаточность отвлеченного мышления, слабость предпосылок интеллекта, в частности внимания, памяти, психической работоспособности. Но одновременно с этим медленно формируются ощущения и восприятие [Выготский Л.С., 1956; Леонтьев А.Н., 1965; Рубинштейн С.Я., 1970, и др.]. Недостаточность и замедление развития зрительных, слуховых, кинестетических и других процессов восприятия нарушают ориентировку детей в окружающей среде, препятствуют установлению в сознании больного полных и адекватных связей и отношений между объектами реального мира. Недостаточность восприятия при олигофрении во многом обусловлена нарушениями целенаправленного произвольного внимания; внимание таких детей с трудом привлекается и фиксируется, легко рассеивается. Детям с типичной олигофренией свойственны также замедление и "непрочность" запоминания. Особенно страдает логическое, опосредованное запоминание, т.е. высший уровень памяти, в то время как механическая память может быть сохранной или даже гипертрофированно развитой. Плохое понимание воспринимаемых впечатлений приводит к тому, что больные запоминают лишь внешние признаки предметов и явлений и с трудом сохраняют воспоминания о внутренних связях и словесных объяснениях.

Особое место в структуре психического недоразвития занимают нарушения речи, которые в большинстве случаев отражают глубину умственной отсталости: в наиболее тяжелых случаях больные не только не говорят, но и не понимают обращенную к ним речь. При меньшей степени тяжести олигофрении больные располагают ограниченным запасом слов, но не владеют в достаточной мере фразовой речью. Известные им слова они употребляют в самой элементарной связи, относя их к конкретным предметам или

действиям; обобщающее значение слов им почти недоступно. Даже у больных с легкой степенью олигофрении, имеющих достаточный запас слов, заметно нарушена смысловая сторона речи. Словесные определения, не связанные с конкретной, привычной ситуацией, усваиваются с большим трудом и очень медленно. Так же медленно формируется и грамматический строй речи. Поскольку при ограниченном запасе слов особенно страдает активная речь, то даже при неглубокой умственной отсталости речь больных обычно бывает маловыразительна, односложна, в ней преобладают речевые штампы, короткие, часто аграмматично построенные фразы. Характерно неправильное смысловое употребление слов. Могут быть также такие дефекты, как косноязычие, дизартрия и т.п. В случаях олигофрении, осложненной остаточными явлениями органического поражения головного мозга, встречаются очаговые расстройства речи по типу моторной и сенсорной алалии, псевдобульбарной дизартрии и т.п. Даже при относительно хорошо развитой речи в анамнезе больных олигофренией обычно удается установить значительную задержку сроков ее развития (понимание, произношение отдельных слов, фразовая речь и т.п.).

Достаточно характерны изменения в эмоционально-волевой сфере при олигофрении. В то время как элементарные эмоции могут быть относительно сохранными, высшие эмоции, прежде всего нравственные, оказываются недоразвитыми и недостаточно дифференцированными. Преобладают главным образом непосредственные переживания, эмоции, вытекающие из конкретной ситуации и деятельности, актуальные только в данный момент. Степень эмоционального недоразвития при ядерной олигофрении находится в соответствии с глубиной интеллектуального дефекта и недостаточностью других компонентов психической деятельности и личности. Волевая деятельность больных характеризуется слабостью побуждений и инициативы, недостаточной самостоятельностью.

Поступкам детей-олигофренов свойственны отсутствие целенаправленности, импульсивность (без какой бы то ни было борьбы мотивов) и негативизм. Они отличаются также повышенной подражательностью, внушаемостью и несамостоятельностью поведения, находятся в зависимости от влечений и аффектов, а также от ситуации и обстоятельств.

Формирование личности умственно отсталых детей определяется не только степенью интеллектуального недоразвития и возрастом, но и условиями воспитания, обучения и другими факторами. Уровень приспособления больных олигофренией варьирует в зависимости от глубины дефекта. При легкой умственной отсталости больные неплохо разбираются в привычных житейских ситуациях и у них отмечается относительная сохранность практической ориентировки. E.Kraepelin (1923) по этому поводу писал, что характерной особенностью олигофренов является "способность гораздо лучше ориентироваться в простых обстоятельствах, чем можно было бы ожидать, если судить по скудости запасов представлений и слабости суждения". По определению E.Kraepelin, "олигофрен может, несомненно, больше, чем знает".

К числу наиболее частых и постоянных проявлений олигофрении относятся также признаки недоразвития в двигательной сфере. Недоразвитие психомоторики проявляется прежде всего в запаздывании и замедлении темпа развития локомоторных функций, в непродуктивности и недостаточной целесообразности последовательных движений, в двигательном беспокойстве и суетливости. Движения детей бедны, угловаты и недостаточно

плавны. Недостаточность развития двигательной сферы особенно проявляется в тонких и точных движениях, жестикуляции и мимике.

Такова в общих чертах психопатологическая структура недоразвития при типичной олигофрении.

Но структура психического недоразвития может быть неравномерной и не исчерпывающейся характерными для типичной олигофрении симптомами. В связи с этим выделяют атипичные и осложненные варианты олигофрении [Мнухин С.С., 1958; Сухарева Г.Е., 1965; Певзнер М.С., 1969]. К атипичным формам относят случаи олигофрении с неравномерной структурой психического дефекта, проявляющейся в одностороннем развитии какой-либо психической функции либо в признаках парциального психического недоразвития.

Диагностика умственной отсталости не ограничивается оценкой степени психического недоразвития. Большое место в диагностическом процессе занимает соматическое обследование.

Часть умственно отсталых детей имеют аномальный внешний вид. Эта внешняя аномальность обусловлена не только часто отмечающейся у умственно отсталых детей диспластичностью строения лица и тела, но и наличием выраженных неврологических расстройств, вторичными деформациями черепа (при органическом поражении мозга), гипомимией и т.п. Степень изменения внешнего вида больных связана с глубиной интеллектуального дефекта и характером мозговой патологии. При легком интеллектуальном недоразвитии больные могут иметь нормальный внешний вид. Но следует иметь в виду, что и при глубоком интеллектуальном дефекте больные могут не иметь грубых аномалий сложения. Они иногда вполне гармонично сложены и даже миловидны. Но в большинстве случаев изучение соматических особенностей умственно отсталого больного дает возможность не только диагностировать некоторые нозологические формы интеллектуального недоразвития, но и оценить сроки поражения мозга. При соматическом осмотре выявляются врожденные пороки развития и так называемые малые аномалии, которые очень часто встречаются у больных с умственной отсталостью, что указывает на внутриутробный характер поражения. Эти аномалии являются следствием незавершенного, реже искаженного морфогенеза (часть из них может быть и выражением нормальной вариабельности того или иного морфологического признака). Число их и разнообразие настолько велики, что составить их перечень не представляется возможным, тем более что такие аномалии обнаруживаются не только при внешнем осмотре ребенка, но и при дополнительных обследованиях — при осмотре окулистом, при рентгенографии черепа, позвоночника, конечностей.

Физическое развитие больных олигофренией часто отстает от возрастной нормы и нередко, даже при отсутствии явной внутриутробно обусловленной диспластичности, характеризуется непропорциональностью строения туловища и конечностей, искривлением позвоночника, признаками церебрально-эндокринной недостаточности (ожирение, недоразвитие половых органов, нарушение темпа и сроков формирования вторичных половых признаков). Особенно большое место занимают неврологические нарушения. Это могут быть не только такие грубые симптомы, как параличи, парезы, атаксия, гиперкинезы, но и неврологическая микросимптоматика.

Большое значение в диагностике умственной отсталости имеют офтальмологическое и рентгенографическое исследования (особенно рентгеновская компьютерная томография). Исследование глаза нередко позволяет

выявить такие симптомы, как хориоретинит, пигментная дегенерация сетчатки, катаракта, глаукома, а также некоторые микроаномалии, указывающие на внутриутробный дисгенез, — глиоз дисков зрительных нервов, аномалии строения сосудов сетчатки и т.п. Во многих случаях при осмотре глазного дна определяются степень внутричерепной гипертензии и ее динамика. Рентгенография черепа очень важна для выявления признаков повышения внутричерепного давления, локализации атрофий паренхимы мозга и деформаций ликворных пространств, скрытых аномалий строения черепа, особенно для диагностики краниостеноза.

Поскольку большая часть случаев умственной отсталости остается этиологически неясной, для врачей, контактирующих с умственно отсталыми детьми, весьма остро стоит вопрос: можно ли на основании характера клинических особенностей олигофрении разграничить наследственные и экзогенные ее формы. По-видимому, ответ на этот вопрос может быть следующим: до тех пор, пока у больного не диагностирована какая-либо определенная нозологически-специфическая форма поражения (как правило, наследственного, реже экзогенного генеза), этиологический диагноз может ставиться лишь предположительно, поражение можно отнести к "вероятно экзогенным" или к "вероятно наследственным".

В зарубежной литературе имеется большое число работ, направленных на поиски особенностей психологической структуры дефекта при семейно-конституциональной умственной отсталости и критериев ее дифференциации от экзогенно обусловленных органических поражений [Zigler E., 1967; Kirman В., Bichnele J., 1975; Caspari E., 1977]. Речь идет о выявлении особенностей познавательной деятельности, уровня мотивации и т.п. Отдельные интересные находки, однако, не способствовали разработке четких диагностических критериев.

В отечественной психиатрии дифференциация семейно-наследственной олигофрении от вызванной органическим поражением мозга основывается на клинической картине психического недоразвития в целом с учетом не только особенностей нарушения структуры познавательной деятельности, но и всех психопатологических и неврологических проявлений. Но и в этом случае дифференциация указанных форм имеет лишь ориентировочный характер, часто исследователь идет от диагностики органического поражения мозга.

К числу наиболее часто встречающихся перинатальных вредностей, вызывающих органическое поражение ЦНС с нарушением психического развития, относятся родовая травма и особенно асфиксия новорожденных. Механическая родовая травма и асфиксия вызывают сходное по патогенезу поражение головного мозга — нарушение кровообращения и внутричерепные кровоизлияния, но имеются и некоторые различия, которые и зависят от того, какой из этих двух факторов был ведущим [Мастюкова Е.М., 1964; Сухарева Г.Е., 1965]. Если заболевание вызвано только асфиксией, в клинической картине преобладают астенические проявления в сочетании с вялостью, слабостью побуждений, замедлением психических процессов, эмоциональной лабильностью, быстрой утомляемостью и истощаемостью. При родовой же травме чаще наблюдаются состояние резкого психомоторного возбуждения, эксплозивность, более грубые расстройства памяти и внимания, нарушения речи, расторможение грубых влечений, а также очаговые неврологические симптомы и судорожные припадки. В неврологическом статусе могут отмечаться очаговые симптомы (парезы и параличи черепно-мозговых нервов, нередко явления церебрального паралича, судорожные

припадки и др.), степень выраженности которых зависит от тяжести поражения мозга.

Среди постнатальных заболеваний, которые приводят к развитию умственной отсталости, большое место занимают энцефалиты, энцефаломиелиты, менингоэнцефалиты (реже менингиты), а также травмы черепа, постнатальная гипоксия. При постинфекционных поражениях ЦНС характер резидуальных клинических проявлений зависит не столько от особенностей этиологического фактора, сколько от реактивности нервной ткани, обусловленной индивидуальными и возрастными особенностями. Глубокий интеллектуальный дефект наблюдается чаще у детей, перенесших заболевание в первые 2 года жизни. В этом возрасте в связи с незрелостью защитных механизмов процесс чаще принимает диффузный характер и сопровождается обширным поражением мозговой ткани. В генезе постинфекционных и посттравматических нарушений психического развития играют роль образование кист, рубцов и разрастание соединительной ткани, нарушения циркуляции цереброспинальной жидкости, застойные явления и вследствие нарушений кровообращения вторичные склеротические изменения мозговой ткани. Но основные особенности клинических проявлений постинфекционных и посттравматических вариантов умственной отсталости определяются в первую очередь степенью тяжести и распространенностью органического поражения головного мозга. В более отдаленном периоде могут отмечаться признаки гидроцефалии или микроцефалии, другие вторичные деформации черепа, задержка физического развития, а также весьма разнообразные по проявлениям и степени выраженности общемозговые и очаговые симптомы. Степень глубины и структура интеллектуального дефекта при этих нарушениях чрезвычайно разнообразны. В одних случаях преобладают симптомы недоразвития, характерные для типичных форм олигофрении, в других интеллектуальная недостаточность носит неравномерный, мозаичный характер, приближаясь по структуре к органической деменции [Озерецкий Н.И., 1938; Юркова И.А., 1958; Сухарева Г.Е., 1965, и др.]. Характерно наличие в структуре дефекта признаков психоорганического синдрома, психопатоподобного поведения и других дополнительных психопатологических симптомов. Описанные поражения относятся, как правило, к атипичным формам олигофрении [Певзнер М.С., 1959; Кириченко Е.И., 1965; Сухарева Г.Е., 1965, и др.].

Необходимо подчеркнуть, что в целом дифференциация форм интеллектуального недоразвития на экзогенно обусловленные и наследственно-конституциональные на основе только психопатологических особенностей чрезвычайно трудна. При отсутствии выраженного "органического" радикала такая дифференциация вообще невозможна; в частности, неравномерность структуры психического недоразвития не является критерием экзогенно обусловленного поражения: в литературе описаны семейно-наследственные формы с локальными корковыми нарушениями [Глезерман Т.Б., 1983; Lewitter F., 1975].

Динамика умственной отсталости определяется развивающимися в ЦНС процессами компенсации и эволюцией возрастного созревания. Динамику олигофрении в целом принято определять как "непрогредиентную" (по П.Б.Ганнушкину, 1933) или "эволютивную" (по Г.Е.Сухаревой, 1965). Отклонения от этого течения болезни могут, однако, иногда наблюдаться под влиянием неблагоприятных внутренних и внешних факторов (включая факторы воспитания).

Положительная эволютивная динамика при умственной отсталости

может быть связана прежде всего с естественным ростом и развитием организма, обусловливающими повышение его адаптационных возможностей. Естественно, что такое улучшение ограничено глубиной психического недоразвития и выражено тем меньше, чем больше отставание в развитии: благоприятная динамика при идиотии практически невозможна; напротив, при дебильности лечебно-коррекционное воздействие может оказывать на течение болезни большое влияние. O.Connor и J.Tizard (1953) установили, что если такие активные воздействия проводятся, то приблизительно 80 % лиц, у которых в детстве диагностировалась дебильность, став взрослыми, почти не отличались по многим показателям от людей с нормальным интеллектом. Проведенные отечественными авторами катамнестические исследования [Порция Л.И., 1961; Певзнер М.С., Лубовский В.И., 1963; Фрейеров О.Е., 1964; Сухарева Г.Е., 1965; Юркова И.А., 1970] также показали, что многие учащиеся вспомогательных школ, т.е. лица с дебильностью, к концу обучения оказались трудоспособными, овладели определенными профессиями и относительно неплохо приспосабливались к жизни. По данным Д.Е.Мелехова (1970), 77 % взрослых с дебильностью являются "систематически трудоспособными".

Динамика болезни зависит также от уровня развития личности и особенностей эмоционально-волевой сферы больного. Даже в случаях имбецильности при отсутствии выраженных расстройств личности и поведения возможны относительно хорошая компенсация и социальная адаптация. Так, по данным Д.Е.Мелехова (1970), 66 % имбецилов оказываются трудоспособными в специально организованных условиях.

У некоторых больных в процессе возрастной эволюции и под влиянием лечебно-коррекционных мероприятий отмечается обратное развитие таких расстройств, как двигательная расторможенность, импульсивность, негативизм, церебрастенические явления, неврологические симптомы.

Отрицательная динамика олигофрении чаще наблюдается при более тяжелых формах, в частности при грубых аномалиях развития мозга и других органов и систем, при осложненных формах, когда психическое недоразвитие сочетается с психоорганическим синдромом, судорожными припадками и выраженной неврологической симптоматикой. Отрицательной динамике при умственной отсталости способствуют различные дополнительные вредности, приводящие к декомпенсации состояния (сопутствующие заболевания и травмы, психогении, неблагоприятная микросоциальная среда), а также отсутствие лечебно-коррекционных мероприятий. Отрицательная динамика олигофрении может быть связана с декомпенсацией в периоды возрастных кризов, особенно пубертатного.

Периоды декомпенсации при олигофрении характеризуются разными явлениями. Чаще всего возникают астенические состояния с адинамией, повышенной истощаемостью психических процессов, раздражительной слабостью, эмоциональной лабильностью и т.п. Нередки также невротические расстройства — тики, заикание, нарушения сна и аппетита, энурез, страхи, истероформные явления. В эти периоды могут наблюдаться и аффективные расстройства (в виде дисфории, дистимии, эйфории и т.д.) и нарушения поведения типа психопатоподобных реакций. Иногда декомпенсация выступает в форме ипохондрических расстройств, патологических поведенческих реакций и психопатоподобного поведения (двигательная расторможенность, повышенная возбудимость, реакция протеста, побеги из дому и бродяжничество, стремление к поджогам и другие патологические влечения). Иногда существенно снижаются интеллектуальные возможности,

что приводит к неправильному выводу о нарастании интеллектуального дефекта, чего в действительности не происходит. Временное снижение интеллектуальных возможностей в результате декомпенсации состояния следует отличать от реакции псевдодеменции у олигофренов [Фрейеров О.Е., 1964]. В первом случае интеллектуальные возможности улучшаются по мере компенсации состояния при устранении или ослаблении влияния неблагоприятных факторов.

Состояния декомпенсации должны дифференцироваться от психопатоподобных нарушений. При правильном подходе и медико-педагогических воздействиях эти нарушения, в том числе и в условиях вспомогательных школ, довольно легко компенсируются [Лебединская К.С., 1982].

Особенно часто невротические расстройства возникают при ошибочном помещении умственно отсталого ребенка в массовую школу либо при неправильном выборе класса без достаточного учета степени интеллектуальной недостаточности. В таких случаях наступает состояние школьной дезадаптации, теряется интерес к учебе, появляются страх и тревожность, расстройства сна, энурез и пр. У некоторых детей возникают реакции пассивного протеста в виде негативистического поведения, отказа от учебы, уходов из школы.

В пубертатном периоде психотравмирующий характер приобретают ситуации, связанные с переживанием собственной неполноценности, невозможностью принимать участие в жизни здоровых подростков, неправильное отношение окружающих к умственно отсталому подростку. В более тяжелых случаях возможно развитие реактивных состояний с субдепрессией, суицидальными мыслями и даже попытками.

Неправильные условия воспитания и обучения могут вызывать патохарактерологические реакции, закрепление которых иногда становится основой появления патологических черт характера [Ковалев В.В., 1971, 1995; Воронков Б.В., 1976; Trippi J., 1973; Komender J., 1974; Psarska A., 1974].

До сих пор остается неясным вопрос о нозологической принадлежности психозов у олигофренов: относятся ли они к специфическим, свойственным умственной отсталости психозам или являются лишь видоизменением "обычных" психозов (реактивных, симптоматических, эндогенных). Сторонники нозологической самостоятельности психозов при олигофрении поразному объясняют их патогенез: конституциональными факторами, психологическими механизмами, ликвородинамическими нарушениями и другими проявлениями резидуальной церебральной недостаточности. Большинство отечественных исследователей связывают возникновение психозов при олигофрении с декомпенсацией состояния под влиянием различных неблагоприятных (чаще психогенных или экзогенно-органических) факторов [Фрейеров О.Е., 1964; Сухарева Г.Е., 1965; Исаев Д.Н., 1976; Ковалев В.В., 1979, и др.]. Такое разнообразие во взглядах само по себе скорее говорит о том, что психозы у олигофренов принципиально не отличаются от психозов у лиц с нормальным интеллектом. По-видимому, речь идет об обычных психозах (психогенно-реактивных, экзогенно-органических, эндогенных), возникающих на патологической почве, чем и объясняется атипичность их клинических проявлений и течения.

Многие клиницисты подчеркивают зависимость клинической картины психозов при олигофрении от выраженности интеллектуального недоразви-

тия, а некоторые даже разделяют психозы при глубокой умственной отсталости и психозы при дебильности [Фрейеров О.Е., 1964]. Большинство авторов придерживаются синдромального принципа при систематике и описании психозов у умственно отсталых. Различают психозы с преобладанием аффективных расстройств (в виде дисфорических, дистимических, тревожно-депрессивных, депрессивно-ипохондрических состояний), психозы с преобладанием двигательных расстройств и галлюцинаторно-бредовые психозы. Последние встречаются редко и только в виде кратковременных эпизодов. О.Е.Фрейеров (1964) выделял, кроме того, психозы, протекающие по типу истерического сумеречного расстройства сознания, и острые психотические реакции у олигофренов (состояния острого страха и растерянности, реакцию тоски по дому — ностальгию, особенно специфичную для дебилов, реакции псевдодеменции и пуэрилизма). Описываемые О.Е.Фрейеровым реактивные состояния у дебилов не отличаются по клиническим проявлениям от ситуационно обусловленных реактивных состояний у здоровых, но при олигофрении они наиболее часто связаны с изменением привычного жизненного стереотипа.

Общими особенностями для всех психозов при олигофрении являются рудиментарность и фрагментарность продуктивной симптоматики, бедность и примитивность высказываний в связи с болезненными переживаниями. Клиническая картина психоза в целом относительно проста и однообразна. Многие авторы подчеркивают конкретность и образность сенсорных и бредовых расстройств, обилие сенестопатически окрашенных соматических жалоб. При осложненной олигофрении более отчетливо выступают признаки органически измененной почвы: благодушие или злобность, некритичность и особая назойливость (“приставучесть”), истощаемость, головная боль [Сухарева Г.Е., 1965].

По мнению большинства исследователей, общей особенностью психозов у олигофренов являются обратимость и транзиторность психотических расстройств. Наиболее характерны эпизодические и рецидивирующие психозы, описанные многими отечественными [Сербский В.П., 1912; Фелинская Н.И., 1950; Фрейеров О.Е., 1964; Сосюкало О.Д., 1964; Сухарева Г.Е., 1965] и зарубежными авторами [Nevstadt R., 1931; Medow W., 1935; Brendel J., 1954, и др.]. Их клиническая картина и течение отличаются от психических заболеваний (шизофрения, циркулярный психоз, экзогенные психозы), которые могут развиваться на основе умственной отсталости. Психозы этой группы описывались разными авторами под различными названиями: "психозы у олигофренов", "психозы при дебильности", "аморфные психозы" и т.д. Подчеркивается большая частота их возникновения в пубертатном и юношеском возрасте [Сухарева Г.Е., 1965; Сосюкало О.Д., 1966].

Этиология и патогенез психозов у лиц с умственной отсталостью еще недостаточно ясны. Предполагается роль сосудистых и ликвородинамических расстройств. Нередкость возникновения таких психозов в периоды полового созревания свидетельствует также о патогенетической роли сдвигов, свойственных пубертатным кризам. Определенную роль в развитии психозов могут играть и специфические для той или иной формы патогенетические механизмы. Так, отмечается повышенная частота психозов с последующим регрессом психических функций у взрослых и подростков с болезнью Дауна. Вместе с тем в клинической картине психозов у умственно отсталых нивелируются особенности психогенных или типично экзогенных, например, инфекционных психозов.

ОТДЕЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Классификация дифференцированных форм умственной отсталости

- Наследственно обусловленные формы
  - Синдромы с множественными врожденными аномалиями
    - Хромосомные заболевания
    - Генетические синдромы с неясным типом наследования
    - Моногенно наследуемые синдромы
  - Наследственные дефекты обмена
  - Факоматозы
  - Неврологические и нервно-мышечные заболевания с умственной отсталостью
- Умственная отсталость смешанной (наследственно-экзогенной) этиологии
  - Микроцефалия
  - Гидроцефалия
  - Краниостеноз
  - Врожденный гипотиреоз
- Экзогенно обусловленные формы умственной отсталости
  - Алкогольная фетопатия
  - Инфекционные эмбриофетопатии (рубеолярная, токсоплазмозная, цитомегаловирусная)
  - Гемолитическая болезнь новорожденных

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ФОРМЫ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

В соответствии с вышеприведенной классификацией в этом разделе будут рассмотрены клинические особенности синдромов с множественными врожденными аномалиями, при наследственных дефектах обмена, факоматозах, неврологических и нервно-мышечных заболеваниях.

Синдромы с множественными врожденными аномалиями

Синдромы с множественными конгенитальными аномалиями и умственной отсталостью (malformation-retardation syndromes) — это обширная группа нарушений, которая в последние десятилетия с наибольшим успехом дифференцируется на отдельные нозологически самостоятельные формы.

Понятие "врожденные аномалии" довольно широкое: оно включает как врожденные пороки, так и отклонения в строении тела, представляющие чаще всего крайние варианты нормы (эпикант, большие уши и т.д.). Последние называют "малыми аномалиями". Если этих аномалий много, то они формируют специфический диспластичный облик.

Патогенез интеллектуального недоразвития при этих нарушениях в большинстве случаев остается неясным, но он может быть принципиально различным в разных группах заболеваний.

В некоторых случаях в искаженное формирование мягких тканей и скелета по вероятностным закономерностям вовлекается и ЦНС, т.е. аномалия структуры мозга является одним из симптомов всего комплекса множественных врожденных аномалий развития. В таких случаях порок

развития мозга является факультативным симптомом того или иного синдрома. Этот дефект формирования мозга может быть анатомически явным (микроцефалия и др.), а может и проявляться негрубыми нарушениями структуры мозговой ткани, например гетеротропией нейронов в отдельных участках коры, нарушениями пропорций нейронов и глии и т.п.

Возможен и другой механизм повышенного сочетания умственной отсталости с тем или иным синдромом. При некоторых из этих заболеваний интеллектуальный дефект может носить вторичный по отношению к основной симптоматике синдрома характер. В этих случаях искаженное формирование органов и тканей, вызывая резкое нарушение каких-либо функций организма, может сказаться на развитии мозга уже в постнатальном периоде. Та или иная нарушенная функция организма, изменение которой вызвано внутриутробным дисгенезом, может обусловить повреждение или замедление созревания анатомо-физиологических структур мозга.

Во многих же случаях синдромы с множественными аномалиями развития представляют собой по сути дела еще не раскрытые наследственные дефекты обмена с началом во внутриутробном периоде, но с продолжающимся постнатально действием патогенного фактора. Они сопровождаются биохимическими нарушениями в клетках мозга в течение всего периода развития организма. При таких поражениях умственная отсталость является постоянным симптомом, а имеющаяся "диспластичность" больного еще не свидетельствует о поражении, законченном во внутриутробном периоде.

Наследственные заболевания, входящие в категорию синдромов с множественными врожденными аномалиями, представлены тремя этиологически различными группами: 1) хромосомные заболевания; 2) генетические синдромы с неясным типом наследования; 3) моногенно наследуемые синдромы.

Значительная часть синдромов с врожденными аномалиями остается еще этиологически неясной и клинически неклассифицированной, являясь источником дальнейшей дифференциации новых нозологических форм.

Синдромы, обусловленные хромосомными аберрациями

Хромосомные заболевания — это клинические состояния, обусловленные нарушением числа или структуры хромосом.

С тех пор как в 1959 г. была установлена причина нескольких клинических синдромов (J.Lejeune и соавт. нашли лишнюю хромосому из группы "С" при болезни Дауна; T.Jacobs, J.Stroung обнаружили лишнюю X-хромосому при синдроме Клайнфелтера; C.Ford и соавт. описали больную, у которой отсутствовала X-хромосома при синдроме Тернера), началось бурное развитие цитогенетических исследований при изучении патологии человека. Среди лиц, страдающих тяжелой формой слабоумия, в 15—18 % случаев имеются хромосомные изменения [Opitz J. et al., 1978; Fryns J. et al., 1984, и др.].

Если первоначально хромосомная этиология была установлена для ряда довольно распространенных клинически очерченных синдромов (синдром Дауна, Клайнфелтера, Шерешевского — Тернера), то в настоящее время разработка клинических вариантов хромосомных аномалий идет не от клинической картины к этиологии, а от этиологии к клинической картине. Развитие цитогенетики позволяет дифференцировать все большее и большее

число хромосомных нарушений, а клиницисты имеют возможность тщательно изучать клинические проявления, сопутствующие этим перестройкам, и выделять комплексы аномалий, более или менее характерные для различных хромосомных нарушений.

К настоящему времени описано уже несколько десятков клинически различающихся хромосомных синдромов, и процесс этот продолжается [Бочков Н.П., 1978].

Наиболее характерными клиническими проявлениями аутосомных аномалий являются признаки психического и физического недоразвития, дисплазии и более грубые врожденные аномалии развития (пороки). При заболеваниях, обусловленных нарушениями в системе половых хромосом, слабоумие не является обязательным признаком. Для этих нарушений, как правило, более характерны недоразвитие половых желез и аномалии развития вторичных половых признаков.

Различные хромосомные аберрации встречаются с разной частотой. По сводным данным многих исследований, распространенность наиболее частых хромосомных аберраций среди новорожденных следующая: 21-трисомия (синдром Дауна) - 1:700; XXX (трисомия-X) - 1:1000 (девочки); XYY (синдром дубль-Y) — 1:1000 (мальчики); XXY (синдром Клайнфелтера) — 1:1400 (мальчики); X0 (синдром Шерешевского — Тернера) — 1:3300 (девочки); 46.5р (синдром "кошачьего крика") — 1:4000; 18-трисомия (синдром Эдвардса) — 1:6800; 13-трисомия (синдром Патау) — 1:7600.

Наиболее часто встречаются изменения модального числа хромосом. Это отсутствие в хромосомном наборе какой-либо хромосомы (моносомия) или появление добавочной хромосомы (трисомия, тетрасомия и т.д.). Примером таких аномалий являются хорошо известные клиницистам четко очерченные клинические синдромы — синдром Дауна (21-трисомия), синдром Эдвардса (18-трисомия), синдром Патау (13-трисомия), синдром Клайнфелтера (XXY), синдром Шерешевского — Тернера (X0). К другим хромосомным аберрациям относятся такие нарушения, при которых общее число хромосом может оставаться нормальным, а изменяется структура самой хромосомы: транслокации (обмен сегментами между хромосомами), делеции (отсутствие части хромосомы), кольцевые хромосомы и т.д. Число возможных перестроек практически неисчислимо. К 1977 г. в специальном международном банке, куда стекаются данные о выявленных вариантах хромосомных аберраций, насчитывалось 161 836 вариантов аномалий [Borgaunkar C, 1978].

Причины возникновения хромосомных аберраций пока еще недостаточно изучены. К факторам, способствующим возникновению хромосомных аберраций, относят ионизирующую радиацию, тяжелые инфекции и интоксикации, эндокринные нарушения, психические травмы, воздействие ряда химиопрепаратов и некоторых физиотерапевтических методов лечения. Наиболее точно установленным является возраст родителей, особенно матерей. Важную роль в возникновении хромосомных синдромов играет факт скрытого носительства хромосомных нарушений у родителей (сбалансированные транслокации, мозаицизм).

Перспективным методом профилактики хромосомной патологии является антенатальная диагностика, т.е. исследование клеток амниотической жидкости на 16—18-й неделе беременности или клеток хориона в более ранние сроки. Внедрение антенатальной диагностики в широкую практику с охватом контингентов повышенного риска позволит значительно сокра-

тить частоту рождения детей с хромосомными заболеваниями, в первую очередь с болезнью Дауна.

Синдром Дауна. Заболевание впервые описано L.Down в 1866 г. Частота болезни Дауна среди новорожденных составляет в среднем 1:700.

Клинические проявления характеризуются выраженной умственной отсталостью, сочетающейся с типичными аномалиями строения, которые делают больных поразительно похожими друг на друга. Заболевание распознается уже при рождении. Дети рождаются с низкой массой тела, слабо кричат, плохо сосут. Рост ниже нормы, отмечаются непропорциональность коротких конечностей и относительно длинного туловища, своеобразное строение черепа и лица. Череп микробрахицефальной конфигурации со скошенным затылком. Ушные раковины обычно небольших размеров, деформированные, низко расположенные. Характерны косой разрез глаз с кожной складкой во внутреннем углу (эпикант), наличие участков депигментации на периферии радужки. Нос короткий с широкой уплощенной переносицей. Часто отмечаются недоразвитие верхней челюсти, прогнатизм, неправильный рост зубов, высокое "готическое" небо. Язык вследствие гипертрофии сосочков увеличен, имеет складчатую поверхность. К типичным признакам относятся также аномалии строения конечностей: кисть плоская, пальцы широкие, короткие, укороченный искривленный кнутри мизинец. Часто бывает выражена поперечная ладонная борозда. На стопах увеличен промежуток между I и II пальцами, иногда наблюдается синдактилия. В более старшем возрасте к характерным внешним проявлениям заболевания относятся своеобразная осанка, опущенные плечи, неуклюжая походка, неловкие движения.

Почти у 50 % больных обнаруживаются пороки сердечно-сосудистой системы и других внутренних органов. Во всех случаях отмечаются нарушения эндокринной системы: недоразвитие половых желез и вторичных половых признаков, снижение основного обмена, ожирение. Следствием этого часто являются сухость и шелушение кожи, ломкость ногтей, волос, участки облысения. У пациентов с синдромом Дауна обнаружена также повышенная частота лейкозов.

При дерматоглифике в большинстве случаев отмечаются характерные изменения рисунка кожного рельефа: непрерывная кожная поперечная складка ладони, наличие одной сгибательной складки на мизинце вместо двух, увеличение числа ульнарных петель, увеличение угла atd (превышающего 57°).

Неврологически при болезни Дауна обычно выявляются мышечная гипотония, слабость конвергенции, косоглазие, нарушения вестибулярного аппарата, признаки вегетативной недостаточности. У 9—10 % больных наблюдается судорожный синдром.

Умственная отсталость является постоянным признаком: в 75 % случаев она достигает степени имбецильности, в 20 % — идиотии и только в 5 % — дебильности [Сухарева Г.Е., 1965]. Резко страдают активное внимание, смысловая память.

Большинство детей с болезнью Дауна не способны к обучению даже по программе вспомогательной школы. В структуре психического недоразвития имеется определенное своеобразие. У большинства больных отмечаются позднее появление и резкое недоразвитие речи: недостаточное понимание, бедный запас слов, дефект звукопроизношения в виде своеобразной дизартрии. Особенностью психического дефекта является относительная живость и сохранность эмоциональной сферы по сравнению с тяжестью интеллектуального недоразвития. Больные большей частью ласковы, добродушны, послушны. Им не чужды чувства симпатии, смущения, стыда, обиды, хотя иногда они бывают раздражительными, упрямыми. Большинство из них любопытны и обладают хорошей подражательной способностью, что служит привитию навыков самообслуживания и несложных трудовых процессов. Однако, как правило, дети с болезнью Дауна не достигают удовлетворительного уровня социальной адаптации и нуждаются в постоянной опеке. Им может быть оформлена инвалидность детства с момента точной диагностики заболевания.

Особенностью возрастной динамики болезни Дауна является позднее половое созревание и раннее появление признаков инволюции (в 30—40 лет). При инволю-

ции больные утрачивают приобретенные навыки, у них нарастают бездеятельность, безразличие [Русских В.В., 1963; Benda C, 1960]. Исследования последних лет показали большую частоту раннего развития при синдроме Дауна болезни Альцгеймера. Иногда случаи быстро развивающейся тяжелой деменции наблюдаются и в пубертатном возрасте.

Патогенез. Заболевание обусловлено наличием лишней 21-й хромосомы. При цитогенетическом исследовании выявляются три варианта аномалий кариотипа: регулярная трисомия, мозаицизм и несбалансированная транслокация.

При регулярной трисомии, составляющей около 95 % всех случаев болезни Дауна, в кариотипе имеется 47 хромосом. Риск повторного рождения ребенка с болезнью Дауна при трисомии очень ненамного превышает популяционный риск и увеличивается с возрастом родителей. A.Stivenson, B.Davison (1972) приводят следующие данные о величине риска при разном возрасте матерей: если у женщин до 30 лет частота рождения ребенка с болезнью Дауна составляет 1 на 500, то в возрасте 44 года и выше эта частота равна 1 на 25.

Работами последних лет показано также, что играет роль не только возраст матери, но и возраст отца: частота нерасхождения 21-й хромосомы в сперматогенезе повышается с возрастом, как и в овогенезе [Stene J., 1976].

Транслокационные формы болезни Дауна отмечаются в 3,4 % случаев. При этом варианте заболевания общее число хромосом в кариотипе 46, так как дополнительная 21-я хромосома транслоцирована на другую аутосому. При транслокационном варианте синдрома Дауна один из фенотипически здоровых родителей может быть носителем сбалансированной транслокации при нормальном фенотипе. Именно за счет этих форм повышается риск повторного рождения ребенка с болезнью Дауна у молодых матерей. Еще 3—4 % случаев болезни Дауна составляют мозаичные варианты, при которых в организме одновременно обнаруживаются и трисомные, и нормальные клетки.

При морфологических исследованиях обнаруживаются некоторое уменьшение размера и массы мозга, недостаточная дифференциация борозд и извилин, иногда недоразвитие лобных долей, мозжечка и диэнцефальных отделов мозга, малое количество и неправильное расположение ганглиозных клеток коры, нарушение миелинизации. С различным постоянством выявляются изменения в железах внутренней секреции: гипофизе, щитовидной железе, половых железах и в надпочечниках.

Механизмы развития умственной отсталости при синдроме Дауна остаются неясными. Есть работы, свидетельствующие об отрицательной возрастной динамике показателей интеллектуального развития. Так, по данным H.Chen, P.Wooley (1978), обследовавших 96 детей с синдромом Дауна, воспитывающихся дома, до 1 года коэффициент развития составлял в среднем 61 ед., а после 3 лет — 43 ед. Сходные данные приводятся в работе M.Ramsay, M.Piper (1980). Это свидетельствует о влиянии на мозг нарушенного клеточного биохимизма не только в пре-, но и постнатальном периоде. Чрезвычайный интерес в этой связи представляют данные об уменьшении аномального клона клеток у детей с мозаичным вариантом болезни Дауна и параллельном повышении уровня интеллекта [Wilson M. et al., 1980].

Лечение. Специфических методов лечения болезни Дауна нет. Показано применение общеукрепляющей и стимулирующей терапии (препараты кальция, железа, алоэ, апилак, поливитамины и др.). Из препаратов стимулирующего действия рекомендуется курсовое лечение большими дозами витаминов, глутаминовой кислотой, липоцеребрином, церебролизином, аминалоном, ноотропами в дозах, соответствующих возрасту. При гормональной недостаточности необходимо длительное лечение малыми дозами тиреоидных гормонов. Показано назначение префизона. Очень важна правильная организация педагогического процесса с раннего возраста.

Синдром Шерешевского — Тернера. Синдром описан Н.А.Шерешевским в 1925 г. и H.Turner в 1938 г. Распространенность его составляет 0,3 на 1000 новорожденных девочек и резко возрастает среди низкорослых женщин с недоразвитием вторичных половых признаков и первичной аменореей.

Клинические проявления синдрома Шерешевского — Тернера могут быть выявлены уже с рождения. Отмечаются малая масса и длина тела,

лимфатический отек на кистях и стопах вследствие аномалий развития лимфатических сосудов. На коже нередко имеются витилиго, пигментные пятна, гемангиомы. Шея короткая с избыточной кожей на заднебоковой поверхности, которая примерно у половины больных выступает в виде шейной складки. Нередко обнаруживаются аномалии развития внутренних органов: пороки сердца (коарктация аорты, стеноз легочной артерии), аномалии почек и др.

Врожденные аномалии строения придают больным своеобразный вид — так называемое лицо сфинкса (антимонголоидный разрез глаз, эпикант, низкое расположение ушей, короткая и широкая шея с низким уровнем роста волос). Отмечаются также нарушения строения скелета: деформация грудной клетки, широкая ладонь, клинодактилия мизинцев, укорочение пальцев с поперечной исчерченностью ногтей, вальгусное положение коленных суставов, деформация стоп, реже синдактилия и полидактилия. Нередко обнаруживаются сращение и укорочение позвонков и spina bifida.

С возрастом появляется значительное отставание в росте, который у взрослых больных, как правило, не превышает 150 см. Нарастают диспропорции телосложения: преобладание верхней части туловища, широкие плечи, узкий таз, укорочение нижних конечностей. Строение тела девочек приближается к мужскому.

В препубертатном и пубертатном возрасте выявляются признаки полового инфантилизма. Наружные половые органы недоразвиты, иногда отмечается гипертрофия клитора. Молочные железы не развиты. Оволосение лобка и подмышечных впадин отсутствует или скудное. Патогномоничным признаком являются аномалии строения внутренних половых органов и гонадальный дисгенез. Один из важных признаков заболевания — первичная аменорея. Однако у некоторых больных могут отмечаться редкие и скудные менструации. В пубертатном периоде обнаруживаются повышенное содержание гонадотропинов и снижение уровня эстрогенов.

Неврологически при синдроме Шерешевского — Тернера патологических симптомов обычно не выявляется. При рентгенологическом исследовании отмечаются задержка окостенения, нарушение слияния эпифизов с метафизами, остеопороз трубчатых костей. На электроэнцефалограмме нередко наблюдаются признаки задержки коркового электрогенеза, дизритмия.

Умственное недоразвитие выявляется у незначительной части больных: чаще оно выражено нерезко, но изредка достигает степени имбецильности. Обычно больные трудолюбивы и благодушны. Описан своеобразный инфантилизм со склонностью к домовитости, стремлением опекать и поучать младших. У многих больных с возрастом появляются критика к своему состоянию и переживание дефекта: они становятся более замкнутыми, раздражительными, склонны к невротическим реакциям [Райская М.М., 1968; Давиденкова Е.Ф., 1973, и др.].

Диагноз может быть заподозрен клинически и окончательно ставится при цитогенетическом исследований. В типичных случаях в хромосомном наборе больных выявляется 45 хромосом (45/ХО) — 22 пары аутосом и только одна Х-хромосома. Но могут выявляться мозаичные варианты, в том числе и сложные формы мозаицизма (45, ХО/46, XY; 45, ХО/47, XYY). Экспресс-диагностика показывает отсутствие или очень низкий процент полового хроматина (телец Барра) в клетках слизистой оболочки щеки. Существует так называемый хроматинположительный тернеровский фенотип, а также "синдром Тернера у лиц мужского пола". В этих случаях речь идет о другом синдроме со сходным фенотипом — синдроме Ульриха — Нунан, который имеет аутосомно-доминантный тип наследования.

Л е ч е н и е при синдроме Шерешевского — Тернера состоит в применении гормональных препаратов (эстрогенов) в пубертатном возрасте.

Синдром Клайнфелтера. Этот синдром (47, XXY) впервые описан H.Klinefelter, E.Reifenstein, F.Abbright в 1942 г. Его частота в мужской популяции составляет в среднем 0,2 %, среди умственно отсталых — 1—2 %, а среди мертворожденных — 3,4 % [Бочков Н.П., 1966; Бадалян Л.О. и др., 1971; Маринчева Г.С., 1971; Давиденкова Е.Ф., Либерман И.С., 1975].

К л и н и ч е с к и е п р о я в л е н и я синдрома Клайнфелтера очень варьируют от внешне нормального физического и интеллектуального развития до выраженного

евнухоидизма и глубокой дебильности. В ряде случаев уже в раннем возрасте отмечаются отдельные симптомы своеобразия физического развития: узкий и низкий лоб, густые и жесткие волосы, узкая плоская грудная клетка, высокое стояние таза, недоразвитие половых органов, евнухоидные пропорции. Однако, как правило, типичные симптомы заболевания отчетливо начинают обнаруживаться в пубертатном возрасте. Для фенотипа больных характерны высокий рост, астеническое сложение, узкие плечи, удлиненные конечности, слаборазвитая мускулатура. Примерно у 50 % больных отмечаются гинекомастия и евнухоидные признаки, скудная растительность на лице и в подмышечных впадинах, широкий таз, ожирение и оволосение на лобке по женскому типу. Выделяются два типа телосложения: для одних больных характерен высокий рост и астенические черты телосложения, для других — евнухоидные пропорции и гинекомастия, которая может быть одно- или двусторонней. Постоянные признаки синдрома Клайнфелтера — недоразвитие половых органов и бесплодие. В неврологическом статусе иногда имеются мышечная гипотония и диэнцефально-вегетативные расстройства, в том числе приступообразные. У многих больных наблюдается моторная недостаточность.

Умственное недоразвитие встречается примерно у 25 % больных, чаще оно выражено нерезко, но в отдельных случаях достигает степени значительной дебильности и выявляется уже в раннем детском возрасте. В качестве особенностей структуры интеллектуального дефекта в детском возрасте у большинства больных можно отметить сочетание интеллектуальной недостаточности с глубокой незрелостью эмоционально-волевой сферы, которая приближается к психическому инфантилизму. У этих больных наряду с недостаточностью внимания, восприятия, памяти и абстрактного мышления более резко и рельефно обнаруживаются чрезмерная внушаемость, подражательность, подчиняемость, несамостоятельность, чрезмерная привязанность к близким, нередко с элементом назойливости. Настроение обычно повышенное, с эйфорическим оттенком, имеет тенденцию к беспричинным колебаниям, иногда отмечается склонность к эксплозивным аффективным вспышкам. У этих больных выявляются недостаточное чувство долга, ответственности, активности, а также неспособность к длительному волевому усилию и напряженной деятельности. Эти особенности эмоционально-волевой сферы как бы выступают на первый план в структуре дефекта и утяжеляют общую клиническую картину психического недоразвития.

При легкой форме психического недоразвития с началом обучения в школе и особенно в пубертатном и постпубертатном возрасте у больных часто появляется сознание своей неполноценности, которое становится источником внутреннего конфликта. Начинает преобладать гипотимный фон настроения, нередко с раздражительностью, легко возникают невротические и патохарактерологические реакции. В литературе также описываются случаи синдрома Клайнфелтера с депрессивными, ипохондрическими, навязчивыми, нарколептическими и шизофреноподобными расстройствами [Райская М.М., 1972; Forssman H., Hambert G., 1963].

При электроэнцефалографическом исследовании у больных выявляются задержки формирования основных корковых ритмов, преобладание медленных высокоамплитудных колебаний в передних отделах коры.

Окончательный диагноз основывается на цитогенетическом исследовании: обнаруживают в ядрах клеток высокое содержание полового хроматина, соответствующее женскому типу. Кариологическое исследование выявляет 47 хромосом (47, XXY). Реже встречаются варианты синдрома с кариотипом 48, XXXY и 49, XXXXY соответственно с двойным и тройным половым хроматином, а также варианты с дополнительной Y-хромосомой (48, XXYY), различные формы мозаицизма. Степень интеллектуального недоразвития выражена тем глубже, чем больше дополнительных половых хромосом в кариотипе.

Л е ч е н и е. Специфического лечения не существует. В качестве симптоматической терапии применяют гормональные препараты (прогестерон, эстрадиола пропионат, тестостерона пропионат и др.), которые влияют на усиление проявлений вторичных половых признаков. В комплекс лечебных мероприятий входит медика-

ментозная терапия пхихических нарушений, а также рациональная психотерапия для устранения вторичных невротических и патохарактерологических реакций.

Трисомия-Х. Трисомия-Х впервые описана P.Jacobs и соавт. в 1959 г. Частота трисомии-Х составляет среди новорожденных девочек и женщин 1:1000 (0,1 %), а среди умственно отсталых — 0,59 % [Давиденкова Е.Ф., Либерман И.С., 1975]. Большинство девочек и женщин с трисомией-Х выявлены среди больных психиатрических больниц.

Трисомию-Х иногда называют синдромом трипло-Х, однако это не является обоснованным: трисомия-Х не обусловливает четкого постоянного симптомокомплекса.

Клинические проявления весьма полиморфны, а у части пациентов с трисомией-Х вообще не обнаруживается каких-либо отклонений в физическом и психическом развитии. Вместе с тем одним из частых проявлений трисомии-Х является неглубокая умственная отсталость, которая отмечается у 75 % больных [Давиденкова Е.Ф., Либерман И.С., 1975]. Особое внимание привлекает частота заболевания шизофренией [Филиппов Ю.И., 1971; Raphael Т., Shaw М., 1963].

У многих больных с трисомией-Х наблюдаются задержка физического развития, негрубые диспластические признаки: эпикант, высокое твердое небо, клинодактилия мизинцев. Реже встречаются больные высокого роста. У некоторых пациентов отмечается бесплодие, обусловленное недоразвитием фолликулов.

Диагноз ставят только при цитогенетическом исследовании: выявляют 47 хромосом (47, XXX) и двойной половой хроматин. Описано также много случаев так называемой полисомии-Х: тетрасомия (XXXX) и пентасомия (XXXXX) с соответствующим увеличением количества телец полового хроматина. В этих случаях степень психического недоразвития выражена грубее и коррелирует с количеством дополнительных Х-хромосом.

Синдром XYY характеризуется кариотипом 47, XYY. Он впервые описан в 1960 г. Частота синдрома по среднестатистическим данным составляет среди новорожденных около 1:1000. Иногда приводятся значительно более высокие данные— 1:250 [Segrovich F. et al., 1969].

Клинические проявления. Как и при трисомии-Х у женщин, определенного "синдрома", т.е. клинически специфической симптоматики, позволяющей диагностировать наличие добавочной Y-хромосомы без цитогенетического обследования, не имеется. Наиболее частым признаком является высокий рост, который у взрослых больных составляет в среднем 186 см. Однако этот признак не является абсолютным, так как в литературе имеются описания мужчин с кариотипом 47, XYY среднего роста. У части больных отмечаются нерезко выраженные евнухоидные черты телосложения и диспластические признаки: неправильное строение зубов, увеличение нижней челюсти, аномальный прикус, девиация коленных и локтевых суставов, радиоульнарный синостоз, spina bifida. У некоторых больных обнаруживается повышение уровня андрогенов и лютеинизирующего гормона. Половая функция не нарушена. Наличие добавочной Y-хромосомы может и не сопровождаться клинической патологией, но, несомненно, оно коррелирует как с интеллектуальным недоразвитием, так и с эмоционально-волевыми нарушениями. Не случайно наибольшая частота синдрома XYY обнаружена среди высокорослых преступников. В этой категории она составляет в разных исследованиях от 3 до 10 % [Brener G., 1975].

Приведенные данные породили многочисленные гипотезы о непосредственной биологической связи добавочной Y-хромосомы с врожденной агрессивностью, склонностью к криминальному поведению и т.п. Наибольшую ясность в эту сложную и запутанную проблему вносят проспективные исследования новорожденных, у которых выявлен аномальный кариотип при массовом скринирующем обследовании [Nilsen J., Sillesn J., 1976; Cranf W., Hamerton J., 1976, и др.]. Эти исследования показали, что возникающие криминальные нарушения у данной группы лиц обусловлены сложным взаимодействием аномального генотипа и условий среды, а также, несомненно, коррелируют с имеющимся у больных интеллектуальным недоразвитием. У этих больных при неглубоком недоразвитии познавательной деятель-

ности в большей степени страдают предпосылки интеллекта и рано обнаруживается дисгармония эмоционально-волевой сферы.

В раннем возрасте эти дети мало пользуются речью и обнаруживают признаки аутистичного поведения. Они малообщительны, замкнуты, плохо сходятся с другими детьми, не проявляют глубоких привязанностей к близким. В школьном возрасте более отчетливо проявляются неустойчивость внимания, неусидчивость, неспособность к длительному интеллектуальному напряжению и целенаправленной трудовой деятельности. Эмоционально-волевые нарушения выражаются в беспричинных колебаниях настроения, взрывчатости, импульсивности и агрессивности по незначительному поводу. В то же время больные внушаемы, подражаемы, благодаря чему они легко имитируют неправильные формы поведения окружающих. У детей и подростков с синдромом XYY при конфликтных ситуациях часто наблюдаются эксплозивные реакции с агрессией, они совершают побеги из школы и дома. Однако не у всех детей и подростков с добавочной Y-хромосомой нарушена школьная и трудовая адаптация из-за выраженной патологии поведения. У части детей этих отклонений нет [Кубасов В.А., 1983].

При цитогенетическом исследовании с помощью люминесцентной микроскопии в буккальных мазках обнаруживается Y-хроматин. При анализе кариотипа выявляется дополнительная Y-хромосома.

Лечение. Специфического лечения не существует. Проводят симптоматическую, в частности седативную, терапию. Основное же значение имеет коррекционно-воспитательная работа, а в более старшем возрасте — рациональная психотерапия.

Синдром "лицо эльфа" (идиопатическая инфантильная гиперкальциемия, синдром Вильямса, синдром Вильямса — Бойрена). Впервые синдром был описан G.Fanconi и соавт. в 1952 г. у 2 детей раннего возраста из неродственных семей. У больных отмечались высокий уровень кальция в сыворотке крови (16—18 ммоль/л), специфическое лицо, порок сердца и умственная отсталость. Частота заболевания 1 на 20 тыс. рождений. Поражаются оба пола.

Клиническая картина характеризуется выраженным своеобразием. Прежде всего обращает на себя внимание специфическое лицо: полные отвислые щеки, плоское переносье с однотипной для всех больных закругленной формой носа, большой рот с полными губами, особенно нижней, сходящееся косоглазие, эпикант, низко посаженные уши, выступающий затылок. Очень характерна отечность верхних и нижних век. Глаза, как правило, голубые с характерной искрящейся "звездчатой" радужкой, склеры синеватого цвета. Имеется стойкое содружественное косоглазие. Отмечается также мышечная гипотония и связанные с ней изменения скелета; опущенные плечи, впалая грудь, круглая спина, Х-образные ноги, плоскостопие. Часто встречаются паховая и пупочная грыжи, иногда врожденный вывих бедра. Для старших детей характерны длинные, редкие зубы. В большинстве случаев при выслушивании сердца определяется грубый систолический шум. Диагностируются врожденные пороки сердца, наиболее часто надклапанный стеноз аорты, стеноз легочной артерии, иногда оба порока одновременно. Описаны и другие пороки. Голос у больных низкий и хрипловатый.

Длина и масса тела детей отстают во все возрастные периоды; рождаются они также со сниженной массой тела.

С возрастом лицо больных несколько меняется: появляется массивность надбровных дуг, меньше выражена пастозность лица, нет плоского переносья и эпиканта. Обращает на себя внимание увеличенное расстояние от основания носа до верхней губы.

Хотя синдром был описан как "инфантильная гиперкальциемия", повышение уровня кальция в крови на 1-м году жизни выявляется далеко не всегда. Часто анамнестические данные позволяют лишь предположить наличие гиперкальциеми-

ческого периода (резкая анорексия, тяжелая мышечная гипотония, расстройства пищеварения). Однако эти симптомы отмечаются в анамнезе не у всех детей с характерной клинической картиной синдрома и даже не всегда имеется повышение кальция при исследовании сыворотки в раннем возрасте [Jones K., Smith D., 1975].

Рентгенография во многих случаях дает возможность выявить костные изменения: более плотные стенки орбит, зоны уплотнения в метафизах трубчатых костей. Иногда можно отметить уменьшение тени аорты, гипертрофию левого желудочка. Неврологически постоянно отмечаются мышечная гипотония, особенно выраженная в раннем возрасте, и гиперрефлексия с расширенной рефлексогенной зоной. Изменения на ЭЭГ неспецифичны. Степень интеллектуального дефекта обычно довольно значительна, однако бывают случаи более легкой интеллектуальной недостаточности, средние IQ=56 с колебаниями от 40 до 80 [Jones K., 1998].

Можно отметить большое сходство психопатологической картины дефекта у всех больных: при значительном снижении интеллекта речь у детей довольно хорошая, больные имеют относительно большой словарный запас, очень словоохотливы, склонны к подражанию. Вместе с тем всегда страдают пространственные представления, организация и планирование деятельности. Очень характерны и постоянны особенности личности этих детей: добродушие, приветливость, послушание. Практически всегда имеется хороший музыкальный слух даже при выраженном интеллектуальном дефекте. Судорожный синдром практически не встречается. Нередко выявляются неврозоподобные нарушения — энурез, страхи, навязчивые действия. Характерно, что практически не наблюдается такая форма неврозоподобных расстройств, как заикание, что коррелирует с хорошим развитием речи, большим словарным запасом, легким усвоением речевых штампов, большой словоохотливостью. При данном поражении отсутствует также психопатоподобный синдром, хотя в пубертатном возрасте иногда отмечаются аффективные реакции дисфорического характера.

Некоторые больные могут учиться во вспомогательной школе, они овладевают чтением и письмом, но им недоступны действия, связанные с организацией даже простейших трудовых операций.

Диагноз в большинстве случаев сложностей не представляет: он основан на большой специфичности клинической картины.

Патологоанатомические данные свидетельствуют о диффузном поражении сосудов: отмечается кальцификация крупных артериальных стволов, почечных клубочков, общей капиллярной сети. В ткани мозга находят локальные изменения цитоархитектоники коры, которые коррелируют с особенностями интеллектуального дефекта [Galaburda A. et al., 1994].

Этиология и патогенез. Этиология синдрома долго оставалась неясной: большинство случаев были спорадическими, хотя описывались и единичные семьи с передачей заболевания от родителей к ребенку. В последние годы новые методики молекулярно-генетических исследований позволили выявить при этом синдроме микроделецию в длинном плече хромосомы 7 (7q11.23). Один из вовлеченных в данную патологию генных локусов вызывает нарушение продукции эластина — важного вещества соединительной ткани [Ewart A.R. et al., 1993].

Лечение. Специфической терапии не существует. Поэтому основное место занимают симптоматическое лечение и коррекционно-воспитательная работа.

Генетическиесиндромы с неясным типом наследования

Эту группу заболеваний составляет ряд синдромов, хотя и относимых к генетически обусловленным, но встречающихся главным образом спорадически. Однако описания монозиготных близнецов с данной патологией всегда свидетельствуют об их конкордантности; кроме того, иногда встречаются семейные случаи этих заболеваний.

Вместе с тем, насколько позволяет судить анализ значительных выборок этих синдромов, наследование здесь не имеет характера простой менделевской передачи мутантного гена. Часть этих синдромов, возможно, окажется при более совершенном цитогенетическом исследовании хромосомной патологией. Так, уже в последние годы выявлены микроделеции при ряде заболеваний, ранее относимых к этой группе (синдром "лицо эльфа" и др.).

Приводим описание лишь наиболее распространенных из этих синдромов.

Синдром Корнелии де Ланге (амстердамская карликовость). Впервые синдром описан в Голландии педиатром K. de Lange в 1933 г. у 2 девочек из неродственных семей. К настоящему времени имеются описания более 400 больных в различных странах.

Данные о популяционной частоте синдрома значительно варьируют от 1:30 000 рождений до 1:10 000—12 000 [Leavitt A. et al., 1985; Opitz G. et al., 1985].

Клиническая картина заболевания в типичных случаях весьма характерна. Длина и масса тела больных значительно отстают от нормы. Отмечается выраженное своеобразие в строении лица: густые сросшиеся брови, длинные густые загнутые ресницы, короткий нос с развернутыми вперед ноздрями и вдавленной переносицей, увеличенное расстояние между основанием носа и верхней губой, тонкие губы с опущенными углами рта. Череп уменьшен, брахицефальной структуры. Характерны аномалии строения верхних конечностей: кисти небольших размеров, короткий II палец и проксимально расположенный I палец, искривленный V. Нередко отмечается синдактилия стоп (II—III, III—IV пальцы). Наблюдаются и другие аномалии конечностей и суставов: уменьшение числа пальцев, сгибательные контрактуры, а также деформация позвоночника и грудины. Очень часто бывают различные пороки внутренних органов, особенно аномалии строения почек [Лазюк Г.И. и др., 1983; Jackson L. et al., 1993].

На коже у больных, кроме гипертрихоза, резко выраженного в области спины и поясницы, нередко отмечается общая мраморность, характерны краснота кончика носа, цианоз носогубной области.

Среди неврологических нарушений, как правило, наблюдаются мышечная гипотония, оживление сухожильных рефлексов, но возможен и гипертонус с мышц конечностей.

Диагноз синдрома Корнелии де Ланге не всегда прост, так как встречаются умственно отсталые дети с небольшим числом аномалий, входящих в данный синдром. При отсутствии несомненного биологического метода диагностики трудно сказать, можно ли такие случаи относить к синдрому Корнелии де Ланге. Как известно, этот сложный вопрос касается и других заболеваний, диагностика которых осуществляется на основе только клинического своеобразия.

Умственная отсталость определяется практически у всех больных с данным синдромом: в 80 % случаев устанавливают имбецильность или глубокую дебильность. Однако описаны и больные с нерезко выраженным интеллектуальным дефектом (IQ = = 73-75).

В литературе есть указания на то, что у больных с данным синдромом имеются стремление к аутоагрессии и склонность к стереотипным движениям — бегу по кругу, вращению, стереотипным движениям руками [Moore M., 1970]. Судорожный синдром отмечается у 25 % больных: судороги, как правило, только эпизодические, а не в виде частых и полиморфных приступов.

При рентгенографии черепа нередко обнаруживаются явления внутричерепной гипертензии. При электроэнцефалографии каких-либо специфических, характерных для синдрома изменений не выявляется.

Патологическая анатомия при синдроме Корнелии де Ланге изучена достаточно подробно [Лазюк Г.И. и др., 1974; Лурье И.В., Черствая Е.И., 1979]. Как наиболее характерное нарушение мозга описывается двусторонняя аплазия оперкулярных отделов лобных долей. Отмечают также отсутствие центральной (роландовой) борозды,

гипоплазию пирамид обонятельного нерва, верхних височных извилин, задней спайки мозолистого тела, отставание миелинизации и распад миелина, глиоз и очаговую аплазию клеток наружного зернистого и пирамидного слоев во всех отделах мозга.

Этиология синдрома остается неясной. Несомненно, поражение возникает в ранние сроки эмбрионального развития. Описано значительное число случаев синдрома Корнелии де Ланге с различными хромосомными нарушениями, однако роль их неясна [Opitz J., 1985]. Наряду с этим наблюдались семьи с пораженными сибсами (без хромосомной патологии), что позволяет некоторым авторам высказывать мнение об аутосомно-рецессивном наследовании синдрома [Блюмина М.Г., 1971]. Известны также случаи, когда заболевание передается от родителей, имеющих неглубокий дефект и соматические черты синдрома [Blank С, 1985; Leavitt A. et al., 1985].

Лечение. Специфического лечения не существует. При необходимости проводят противосудорожную и седативную терапию. Применяют ноотропы, анаболические гормоны (неробол, ретаболил), назначают витаминотерапию.

Синдром Рубинштейна — Тейби впервые описан в 1963 г. у 7 умственно отсталых детей. Его второе название "синдром широкого I пальца кисти и стопы с лицевыми аномалиями". Точных данных о частоте синдрома нет. И.В.Лурье (1983) приводит ориентировочные сведения о частоте заболевания у новорожденных, равной приблизительно 1:25 000— 30 000.

Клиническая картина характеризуется умственной отсталостью, задержкой роста и специфическими особенностями строения лица и тела, основные из которых — короткий и широкий I палец на кисти и стопе, своеобразное лицо с длинным загнутым носом, антимонголоидным разрезом глаз, гипертелоризмом, недоразвитием верхней челюсти, брахицефальной структурой черепа. У больных низкий рост волос на лбу, иногда спускающихся в центре углом. Кроме расширения концевой фаланги I пальца, отмечается ее отклонение с искривлением в межфаланговом суставе. Иногда бывают расширение концевых фаланг других пальцев, синдактилия и полидактилия стоп, косолапость, врожденный вывих бедра, повышенная разгибаемость суставов. Повышена склонность к катаральным состояниям дыхательных путей и пневмониям, а также к гнойничковым заболеваниям кожи.

Характерная для больных задержка роста происходит в основном постнатально. Масса тела при рождении почти не снижена. Часто встречаются различные врожденные пороки внутренних органов — сердца, мочеполовой системы, органов дыхания, диафрагмальная грыжа. Весьма типична для синдрома патология глаза: катаракты, колобомы, аномалии рефракции, глаукома, нистагм, атрофия зрительных нервов, косоглазие, заращение слезно-носового канала.

При рентгенографии выявляются микроцефалия, укорочение черепных ям, иногда длительное незарастание большого родничка, симптомы открытой гидроцефалии.

Дерматоглифика всегда изменена, но неспецифична.

Умственная отсталость носит характер интеллектуального недоразвития различной степени; как правило, она довольно глубокая, но описаны также случаи пограничного снижения интеллекта (IQ = 70—80) и даже синдрома с нормальным интеллектом [Pratesic et al., 1972]. Чаще всего интеллектуальное недоразвитие соответствует олигофрении в степени имбецильности. Судорожный синдром встречается у 20—25 % больных, что соответствует его частоте среди детей с выраженной умственной отсталостью [Пурас Д.К., 1988, и др.]. Иногда у больных наблюдаются склонность к агрессивным реакциям, аутоагрессивное поведение, частые аффективные вспышки.

Анатомически из пороков развития мозга наиболее часто встречается агенезия мозолистого тела. Обнаруживают также обеднение слоев коры пирамидальными клетками и задержку темпов миелинизации. У 25 % больных находят различные пороки внутренних органов.

Этиология синдрома остается неясной. Оба пола поражаются с одинаковой частотой. В последние годы появились работы, указывающие на роль микроделеции хромосомы 16, но не во всех случаях [Jones K., 1997].

Лечение. Специфического лечения не существует. Часто больные нуждаются в различных хирургических операциях. Проводят неспецифическую терапию, как и при других формах умственной отсталости.

Умственная отсталость с гипертрихозом. Данная форма интеллектуального недоразвития впервые была описана у 9 детей обоего пола Г.С.Маринчевой и соавт. в 1976 г.

Среди контингента больных, наблюдавшихся медико-генетической консультацией, этот синдром встречается приблизительно с той же частотой, что и синдром Корнелии де Ланге. С равной частотой поражаются оба пола.

Клиническая картина. Одним из наиболее характерных соматических признаков является гипертрихоз, который отмечается уже при рождении ребенка. Гипертрихоз выражен главным образом на спине, на разгибательной поверхности конечностей, имеются также значительное пушковое оволосение на лбу, щеках, длинные густые ресницы. Лицо больного бледное, пастозное, с несколько отечными веками, широким носом, антимонголоидным разрезом глаз, толстой оттопыренной нижней губой. Верхняя губа особой формы, с опущенным в центре углом. Нижняя челюсть несколько недоразвита, подбородок уменьшен. Почти у всех детей радужная оболочка имеет своеобразный густой синий цвет. Зубы мелкие и редкие. У больных широкие, крупные конечности, короткая шея,фигура массивная. Кисти рук большие, с широкими концевыми фалангами.

Признаки нарушенного внутриутробного развития: крипторхизм, деформация ушных раковин, искривление костей предплечья, врожденная косолапость, наличие сосудистых, депигментированных и пигментных пятен и др. Нередки аномалии глаз: частичная атрофия зрительных нервов, врожденный нистагм, глиоз дисков зрительных нервов, врожденные аномалии сосудов сетчатки (извитость), выраженная дальнозоркость или резкая миопия.

У больных повышена склонность к респираторным заболеваниям, хроническому риниту, гаймориту, аллергическому конъюнктивиту. Для них с рождения характерны общая вялость, мышечная слабость, плохой аппетит, бледность, анемичность и пастозность (на этом основании иногда больным ошибочно ставится диагноз гипотиреоза).

Неврологические симптомы проявляются понижением мышечного тонуса, у некоторых детей со снижением сухожильных рефлексов. Мышечная гипотония накладывает отпечаток на выражение лица: опущенные щеки, тяжелые веки, оттопыренная нижняя губа. Наблюдается также моторная неловкость, медлительность. У некоторых детей были нерезкие явления атаксии, очень часто слюнотечение. Судорожный синдром наблюдается редко, как правило, лишь на высоте лихорадки. Встречаются редкие приступообразные состояния без потери сознания с резкой бледностью, вялостью, обездвиженностью.

На рентгенограмме черепа у большинства больных выявляются усиление пальцевых вдавлений, растянутость швов и другие признаки повышения внутричерепного давления. На ЭЭГ отмечается недостаточная по возрасту сформированность а-ритма, доминирование медленной активности (5—6 кол./с), особенно в затылочной и теменно-височных областях.

Различна глубина интеллектуального дефекта. Встречаются случаи как очень тяжелой олигофрении, так и пограничной умственной отсталости.

Очень характерны для рассматриваемого синдрома расстройства речи. Поэтому он назван *"умственная отсталость с гипертрихозом и речевым недоразвитием"*. Речевые нарушения выражены больше, чем обычно при олигофрении. Иногда речевой дефект является ведущим симптомом в психическом статусе (особенно при неглубокой интеллектуальной недостаточности). В связи с этим таким больным нередко ставится диагноз моторной алалии (настолько четко выражено расхождение между речевым недоразвитием и общим интеллектуальным уровнем). Однако в большинстве случаев речевые нарушения имеют характер дизартрии. Уже в раннем возрасте у некоторых детей отмечаются очень тихий крик, неумение зевать, смеяться, что свидетельствует о поражении периферического речевого аппарата. В других, более легких случаях на первый план выступают слабая речевая активность, недостаточная

автоматизация речи при логопедических занятиях при отсутствии дизартрии, т.е. задержка речевого развития. Всем детям свойственны вялость, аспонтанность, медлительность, а также выраженные колебания психического тонуса, что в более старшем возрасте резко сказывается на работоспособности.

Трудностей поведения при этом синдроме обычно не наблюдается. Такие дети бывают чаще всего беззащитны и не могут за себя постоять в детском коллективе.

Заслуживает внимания тот факт, что детей с синдромом гипертрихоза объединяет не степень интеллектуальной недостаточности, а ее структура и дополнительные психопатологические особенности. Если по степени интеллектуального недоразвития больные распределялись от пограничной умственной отсталости до выраженной имбецильности, то речевые и личностные нарушения с неизменным постоянством были отмечены у всех больных.

Дифференциальная диагностика основана на отграничении поражений с наиболее типичными при данном синдроме соматическими изменениями. Учитывая то, что постоянным и самым ярким признаком синдрома считается первичный, отмечавшийся с рождения, так называемый ланугинозный гипертрихоз, дифференциальная диагностика проводится прежде всего с теми заболеваниями, которые сопровождаются первичным гипертрихозом. Все варианты гипертрихоза, сочетающегося с преждевременным появлением вторичных мужских половых признаков, исключаются, поскольку этих симптомов не отмечалось ни у одного из наблюдавшихся нами детей. Гипертрихоз имеется также при некоторых известных формах олигофрении: синдромах Корнелии де Ланге, Рубинштейна — Тэйби, при трисомии-18, мукополисахаридозах. Дифференциальная диагностика с этими заболеваниями не вызывает затруднений, так как все они сопровождаются специфическими для каждой формы соматическими признаками, иными, чем при данном синдроме.

Основными, опорными для диагноза симптомами этого заболевания являются первичный общий гипертрихоз и своеобразное лицо. Вспомогательную роль в диагностике играют другие соматические изменения, а также однотипная структура умственной отсталости с выраженным речевым недоразвитием.

Этиология и патогенез. Этиология заболевания остается неясной. Все наблюдавшиеся случаи (более 80) были спорадическими. Как правило, психически здоровыми были родители и сибсы, а больные были интеллектуально полноценными. Проведенные цитологические исследования пока не дают основание полагать, что данный синдром может быть хромосомным заболеванием.

Не выявлено также каких-либо однотипных биохимических изменений, которые позволили бы говорить о наследственном дефекте обмена. В анамнезе не было никакого экзогенного фактора, способного оказать тератогенное воздействие.

У матерей больных имелась повышенная частота мертворождений и выкидышей (21,6%). По данным М.Г.Блюминой (1976), популяционная частота этих нарушений равна 16 %, а по данным Н.П.Кулешова (1979), она еще ниже — 12 %. Это может косвенно свидетельствовать в пользу рецессивного наследования с внутриутробной гибелью части пораженных плодов. Выявлено некоторое повышение среднего возраста отцов — 31,3 года; возраст матерей — 26,7 года. Хотя отличия от контрольной группы не достигли статистической достоверности, разница в возрасте матерей и отцов составила более $4^1/_2$ лет, тогда как в контрольной группе — только $1^1/_2$ года.

Не исключается более сложное наследование, в частности определенная роль может принадлежать специфическому наследственному предрасположению. Об этом свидетельствуют генеалогические данные. Анализ родословных показал некоторое накопление патологии, связанной с формированием речи.

Данное поражение, несомненно, развивается внутриутробно. Это подтверждается наличием таких признаков, как врожденный гипертрихоз и накопление у больных внутриутробно обусловленных аномалий развития.

Соматические изменения при данном синдроме могут свидетельствовать о нарушении регуляции многих функций гипоталамуса: водного обмена (отечность), устойчивости к инфекции, часто отмечаются аллергические состояния, постоянными симптомами являются вялость и аспонтанность. Наконец, гипертрихоз является

следствием нарушения механизма эндокринной регуляции, хотя в данном случае все это остается неясным. Первичной дисфункции щитовидной железы не выявлено.

Лечение должно быть направлено на стимуляцию развития речи и моторики. Отмечен положительный эффект от применения препаратов стимулирующего действия (церебролизин, витамины группы B, аминалон, ноотропы, сиднокарб и др.).

Необходимы также массаж и лечебная физкультура. Больным с выраженной заторможенностью, вялостью могут быть рекомендованы небольшие дозы тиреоидина. Состояние детей с более легким нарушением существенно улучшалось при логопедических занятиях.

Моногенно наследуемые синдромы

К настоящему времени описаны десятки моногенных дефектов с чертами внутриутробного дисгенеза — врожденными аномалиями. Однако все они являются очень редкими заболеваниями, точная диагностика которых практически осуществляется в специализированных центрах, главным образом в медико-генетических консультативных учреждениях. Только два моногенно наследуемых синдрома с чертами множественных врожденных аномалий и умственной отсталостью имеют значительное распространение. Они должны быть хорошо известны детским психиатрам, которые постоянно наблюдают контингенты умственно отсталых больных. Это синдром Улльриха — Нунан и недавно выделенная и широко изучаемая в последние годы форма — умственная отсталость с ломкой X-хромосомой.

Синдром Улльриха — Нунан (синдром Нунан, синдром Бонневи — Улльриха, псевдо-Тернер-синдром). Фенотипические признаки, характеризующие этот синдром, впервые были описаны O.Ullrich в 1930 г. у 8-летней девочки. Позднее, в 1949 г., суммируя описанные в литературе случаи, тот же автор отметил значительное преобладание лиц женского пола при данном поражении: соотношение мужчин и женщин составило 1:4. Одновременно с этим автором и независимо друг от друга сходный фенотип описали Н.А.Шерешевский и H.Turner.

После выяснения хромосомной этиологии поражения у части больных синдром стал именоваться синдромом Тернера (или Шерешевского — Тернера) при кариотипе 45, X0, а для женщин с данным фенотипом и нормальным хромосомным набором, а также для пораженных мужчин было предложено название "синдром Бонневи — Улльриха". В настоящее время название "синдром Тернера" (Шерешевского — Тернера) остается за фенотипом с аномальным кариотипом 45, X0, а название "синдром Улльриха — Нунан" — за аутосомно-доминантным заболеванием со сходным фенотипом.

Синдром относится к довольно частым заболеваниям из мономерно наследуемых дефектов: его частота составляет от 1:10 000 до 1:20 000 новорожденных. Среди умственно отсталых он встречается нередко, но точная частота его в этом контингенте не определена.

Клиническая картина соответствует таковой при синдроме Тернера: специфическое лицо с гипертелоризмом, антимонголоидным разрезом глаз, узкой верхней и уменьшенной нижней челюстями, низко расположенными ушными раковинами, часто с птозом. Имеется также шейная крыловидная складка или короткая широкая шея со спущенной вниз линией волос; характерен уменьшенный рост больных, отмечаются гонадальный дисгенез и другие аномалии внутренних органов.

Умственная отсталость имеется не у всех больных. Описаны как лица с глубоким интеллектуальным недоразвитием, так и с высоким интеллектом, чаще всего степень умственной отсталости неглубокая. Иногда снижение интеллекта вообще не достигает уровня умственной отсталости: больные лишь имеют более низкий интеллект, чем их непораженные родственники.

Этиология и патогенез. Синдром передается как менделирующий аутосомно-доминантный признак. Мутантный ген локализован в хромосоме 12 [Jamieson C.R. et al., 1994]. В восходящем поколении значительно чаще пораженной оказывается мать, чем отец, что объясняется более частым бесплодием мужчин при данном заболевании, чем женщин. Однако большинство случаев являются спорадическими и, вероятно, вызванными свежими мутациями.

Примечательным является тот факт, что весьма сходный тернеровский фенотип может быть обусловлен и генной мутацией, и хромосомной аномалией. Детальный клинический анализ позволяет все же подметить некоторые различия в фенотипах обоих синдромов: так, для синдрома Нунан характерен стеноз легочной артерии, а для синдрома Тернера — коарктация аорты; отмечаются также различия в дерматоглифике. И все же в тех случаях, когда четко доминантное наследование не прослеживается, окончательный дифференциальный диагноз с синдромом Тернера возможен только на основании цитогенетического исследования.

Лечение включает хирургическую коррекцию имеющихся нарушений и гормальную терапию, аналогичную таковой при синдроме Тернера.

Синдром Мартина — Белл. Это рецессивная, сцепленная с полом умственная отсталость с ломкой Х-хромосомой. Выделение этого заболевания в качестве нозологически самостоятельной формы явилось наиболее значительным достижением в области изучения умственной отсталости за последние десятилетия.

Помимо большой практической значимости дифференциации данной наследственной формы интеллектуального недоразвития, которая оказалась довольно распространенным заболеванием, сам процесс ее выделения демонстрирует продуктивность совместного использования клинических и биологических методов в исследовании большой группы состояний, сопровождающихся умственной отсталостью, и свидетельствует о далеко еще не исчерпанных возможностях ее нозологического разграничения.

Умственная отсталость с неспецифической клинической картиной (т.е. с такими проявлениями дефекта, по которым клинически определенная форма заболевания не диагностируется), но с прослеженным в родословной рецессивным, сцепленным с полом типом наследственной передачи, т.е. с наличием поражения только у мужчин, впервые была описана J.Martin, J. Bell в 1943 г. Второе описание неспецифического интеллектуального дефекта с таким ходом наследования появилось в 1962 г. (H.Renpenning). С этого времени число публикаций, описывающих неспецифическую олигофрению, наследуемую как менделирующий, рецессивный, сцепленный с полом признак, непрерывно увеличивается.

Речь стала идти уже не об определенной форме Х-рецессивной умственной отсталости с неспецифической клинической картиной, а о группе моногенных дефектов с таким типом наследования. Хотя все эти поражения сопровождаются умственной отсталостью без четко выраженной специфики фенотипа, высказывалось мнение, что ее отсутствие не исключает возможности дифференциации отдельных форм внутри всей этой группы при более тщательном анализе и дальнейшем накоплении результатов разностороннего обследования больных.

Первый существенный шаг в этом направлении сделал в 1969 г. H.Lubs. Проведя цитогенетическое обследование семьи с Х-сцепленным наследованием умственной отсталости, он обнаружил при определенных условиях культивирования клеток у 4 пораженных мужчин изменения Х-хромосомы — перетяжки в районе 27—28-го длинного плеча. Такие же изменения, но в меньшем проценте клеток были обнаружены и у 2 женщин — носительниц гена.

Этот факт вскоре был подтвержден рядом исследований. Выявленная цитогенетическая аномалия относится к еще не изученному феномену так называемой фрагильности (хрупкости, ломкости), встречающейся и в других хромосомах, и нередко в норме. При данной патологии важно, что ломкость затрагивает всегда один и тот же участок, а именно Xq27.3, где локализован мутантный ген. Ни патогенетическая роль выявленного цитогенетического феномена, ни механизмы его связи с мутантным геном, вызывающим интеллектуальный дефект, еще неясны. Пока он является просто маркером, меткой для одной из форм умственной отсталости,

наследуемых как рецессивный Х-сцепленный признак. Наличие выявленного маркера позволило уже и клинически отграничить своеобразную форму из всей этой группы генных дефектов.

Частота заболевания составляет 1:2000 новорожденных мужского пола [Froster-Iskenins U., 1983, и др.]. Среди мальчиков с выраженной степенью умственной отсталости она составляет около 6—10 % [Денисова Л.В., 1984; Turner G. et al., 1980; Opitz J. et al., 1984], т.е. это заболевание по частоте следует за синдромом Дауна.

Клиническая картина. Соматическое состояние детей характеризуется своеобразной негрубо выраженной диспластичностью, что позволяет отнести это заболевание в разряд malformation-retardation-синдромов. Как правило, у детей большая голова с высоким и широким лбом, большие оттопыренные уши, удлиненное лицо с увеличенным подбородком и несколько уплощенной средней частью. Нос часто бывает своеобразной формы с клювовидным, но округлым кончиком и широким основанием. Кисти и стопы большие, дистальные фаланги пальцев широкие. Нередко наблюдаются светлые радужки. Кожа гиперпластичная, легко растяжима, суставы с повышенной разгибаемостью. У детей более старшего возраста отмечена склонность к избыточной массе тела.

В качестве одной из наиболее выраженных соматических аномалий у подростков и взрослых больных отмечают макроорхизм при отсутствии изменений эндокринной функции. Однако для детей этот признак нехарактерен и диагностического значения не имеет.

Неврологические особенности негрубо выражены и характеризуются в основном некоторой неспецифической симптоматикой, которая часто встречается при умственной отсталости у детей вообще. Отмечаются нерезко выраженная мышечная гипотония, несколько нарушенная координация движений и легкое равномерное оживление сухожильных рефлексов. Иногда можно отметить экстрапирамидные гиперкинезы в виде стереотипных гримас — нахмуривание лба, бровей, зажмуривание глаз, атетоидные движения. Судорожный синдром встречается нечасто — у 8—10 % больных.

В подавляющем большинстве случаев обнаруживаются выраженные нарушения ЭЭГ сходного характера. Они проявляются в отсутствие а-ритма и значительном усилении активности θ-диапазона. В затылочных зонах коры преобладает нерегулярная 0- и А-активность. В центральных, лобных и теменных отделах полушарий доминирует высокоамплитудный (до 160 мкВ) 6-ритм частотой 5—7 Гц, составляющий от 20 до 90 % записи у разных больных.

Психическое состояние больных характеризуется выраженным интеллектуальным недоразвитием (IQ = 30—75). Психическому недоразвитию часто сопутствуют синдром двигательной расторможенности и нерезко выраженная аффективная возбудимость. Помимо этого, в поведении более сохранных больных можно отметить некоторую боязливость, робость, тормозимость.

Весьма важной особенностью, встречающейся с большим постоянством (практически у всех больных), является своеобразная речь, ускоренная по темпу и с выраженными персеверациями. Как правило, персеверации характеризуются быстрым повторением целых фраз или их окончаний. Нарушения речи иногда проявляются также легкой дизартрией, заиканием. Отмеченное своеобразие в виде персеверативности речи с ускоренным темпом может рассматриваться в качестве признака, характерного именно для данной патологии и имеющего диагностическое значение.

Особенность психического состояния больных заключается в заметной диссоциации между степенью интеллектуального недоразвития и уровнем дифференциации эмоциональной сферы. У большинства детей отмечается относительная сохранность, адекватная реакция на ситуационные факторы. Даже у больных с выраженной умственной отсталостью можно нередко наблюдать довольно глубокие и стойкие привязанности. Примерно у 30—40 % больных клинико-психопатологическая картина имеет выраженный шизофреноподобный характер. В первую очередь это аутизм и двигательные расстройства кататоноподобного характера: стереотипные вычурные

позы, подпрыгивания, похлопывания, потряхивания и постукивания руками, повороты вокруг собственной оси.

Отмеченные особенности клинической картины в некоторых случаях практически неотличимы от ранней детской шизофрении (в ряде наших наблюдений прежде ставился этот диагноз).

Диагноз может быть поставлен на основании описанных соматических, электрофизиологических и психопатологических особенностей. Для окончательной диагностики в большинстве случаев требуется цитогенетическое исследование: применяют различные методы культивирования крови, но в основе их лежит использование среды с дефицитом фолатов. В исследуемой культуре лимфоцитов процент клеток с ломкой Х-хромосомой сильно варьирует — от 2 до 70. По данным литературы и по нашим наблюдениям, встречаются больные со специфической клинической картиной описанного синдрома, у которых цитогенетический маркер — ломкая Х-хромосома — отсутствует. Это не исключает, однако, диагноза данной нозологической формы — синдрома Мартина — Белл.

Данные патологоанатомического исследования мозга очень бедны: незначительное уменьшение массы мозга без грубых аномалий развития, частичная потеря миелина в centrum semiovale обоих полушарий и явный склероз globus pallidum [Waldstein G., Hagerman R., 1988].

Этиология и патогенез. Заболевание вызывается геном, локализованном в Х-хромосоме. Как уже упоминалось, роль выявленного феномена ломкости ("фрагильности") остается неясной. Комплекс соматических изменений позволяет думать о нарушении в формировании (и обмене?) соединительной ткани, так как поражение затрагивает, помимо нервной системы, соединительнотканные структуры — кости, хрящ, связочный аппарат [Opitz J. et al., 1984].

Мутантный ген не является полностью рецессивным: у $^1/_3$ обследованных к настоящему времени женщин-носительниц была отмечена легкая умственная отсталость. Известны случаи выраженного интеллектуального дефекта и у лиц женского пола. В последние годы показано, что в семьях наблюдается феномен утяжеления поражения в нисходящих поколениях, в том числе и у женщин. Это связывают с механизмом "амплификации" — размножением определенного участка ДНК, что увеличивается при передаче последующим поколениям. Современные исследования на молекулярном уровне позволяют выявить женщин-гетерозигот, что очень важно для профилактики заболевания.

Патогенез заболевания остается неясным. На основании того, что феномен ломкости участка Х-хромосомы проявляется в среде, обедненной фолиевой кислотой, предполагают, что дефицит фолатов может иметь значение в патогенезе интеллектуального дефекта. Однако это нельзя считать доказанным.

Лечение и профилактика. На основе предположения о роли дефицита фолиевой кислоты в организме делаются попытки лечения больных введением больших доз фолатов. Этому вопросу посвящены многочисленные работы [Turner G. et al., 1982; Brown W. et al., 1984, и др.]. По нашим наблюдениям, большие дозы фолиевой кислоты (20—30 мг/сут) оказывают положительное влияние на редукцию шизофреноподобной симптоматики и двигательную расторможенность, но не влияют на интеллектуальный дефект.

В профилактике заболевания имеют значение медико-генетическое консультирование и антенатальная диагностика.

Умственная отсталость при наследственных дефектах обмена

К наследственным дефектам обмена относятся такие моногенно наследуемые заболевания, при которых есть доказательства взаимосвязи между мутантным геном и нарушенной биохимической функцией: это обнаружение

либо мутантно измененного белка (фермента), либо продуктов нарушенного вследствие ферментопатии метаболизма.

К настоящему времени насчитывается около 600 наследственных дефектов обмена и примерно для 200 из них известен первичный биохимический дефект, т.е. мутантно измененный белок [Mc Kusiek V., 1978].

Абсолютное большинство наследственных дефектов обмена относится к категории ферментопатий [Краснопольская К.Д., Кнапп А., Мазил Г., 1982].

L.Crome и L.Stern (1972) выделяют следующие основные варианты наследственных дефектов обмена, сопровождающихся умственной отсталостью: I — нарушения обмена аминокислот: фенилкетонурия, гомоцистинурия, гистидинемия и др.; II — нарушения обмена органических кислот и углеводов: галактоземия, фруктозурия и др.; III — болезни накопления: 1) мукополисахаридозы (синдромы Гурлер, Гунтера и др.); 2) липидозы (болезнь Тея — Сакса, болезнь Гоше, Нимана — Пика и др.); 3) гликогенозы (болезнь Помпе и др.); IV — лейкодистрофии; V — обменно-гормональные нарушения: неэндемические формы гипотиреоза, псевдогипопаратиреоз Олбрайта и др.; VI — другие метаболические нарушения (минерального, билирубинового и других видов обмена).

Механизмы нарушения функции мозга и возникающих морфологических изменений при наследственных дефектах обмена пока неясны. Очевидно, следует принимать во внимание комплексное воздействие на мозговую ткань разнообразных факторов, возникающих за первичным блоком (избыток одних веществ, недостаток других, наличие побочных продуктов и пр.). При многих обменных дефектах страдает процесс миелинизации нервной ткани.

Различные наследственные дефекты обмена встречаются с разной частотой. Наиболее часто выявляется фенилкетонурия — у 1 из 6000 — 10 000 новорожденных: она составляет около 1 % среди контингента больных с умственной отсталостью. Другие заболевания встречаются в следующих соотношениях - от 1:15 000 - 20 000 до 1:100 000 - 300 000 новорожденных. Есть и такие поражения, которые описаны пока у единичных больных.

Наследственные нарушения обмена веществ у новорожденных диагностируются при помощи скринирующих (просеивающих) программ, проводимых в массовом масштабе.

Практически среди дефектов с интеллектуальным недоразвитием массовому скринирующему выявлению непременно должны подвергаться два — фенилкетонурия и гипотиреоз.

Наряду с усовершенствованием и внедрением скринирующих программ среди новорожденных в настоящее время идет интенсивная разработка методов пренатальной диагностики поражения плода, что практически должно проводиться в семьях, имеющих высокий риск развития того или иного заболевания. Эта диагностика осуществляется на культуре амниотических клеток или при исследовании амниотической жидкости в ранние сроки беременности.

При наличии некоторых обменных дефектов, имеющих сцепленный с полом рецессивный характер наследования, применяют и другой метод эффективной профилактики, а именно пренатальное определение пола плода. Темп исследований, проводимых в этой области, позволяет предполагать, что через несколько десятилетий практически для всех наследственных дефектов обмена будут разработаны методы ферментной диагностики и, следовательно, эффективной профилактики.

Среди всего разнообразия наследственных дефектов обмена много таких заболеваний, клиническая картина которых дает основание заподо-

зрить ту или иную форму поражения. Биохимические методы в этих случаях подтверждают или исключают диагноз. При многих наследственных дефектах обмена клиническая картина так характерна, что окончательный диагноз ставят и без привлечения биохимических методов. Примером могут служить синдромы Менкеса, Тея — Сакса и др.

Изложенное ни в какой степени не умаляет ни теоретического, ни практического значения биохимических методов изучения и этих заболеваний, ибо эти методы лежат в основе профилактики тяжелых страданий путем диагностики в антенатальном периоде. Именно клиницист должен направить больного на дополнительное обследование для подтверждения или исключения того или иного дефекта. Это еще раз подчеркивает важную роль клинициста в диагностике множества различных наследственных дефектов обмена.

Практически из наследственных дефектов обмена в контингенте умственно отсталых детей постоянно и с довольно значительной частотой встречаются только фенилкетонурия, мукополисахаридозы и гипотиреозы.

Фенилкетонурия. Впервые фенилкетонурия (синдром Феллинга, фенилпировиноградная олигофрения) описана в 1934 г. норвежским врачом и биохимиком A. Foiling, который выделил из мочи двух слабоумных детей фенилпировиноградную кислоту. Автор назвал обнаруженное им заболевание "фенилпировиноградной олигофренией". Позднее большее распространение получил термин "фенилкетонурия" (ФКУ), который более точно отражает сущность болезни.

Дефект имеет аутосомно-рецессивный тип наследования. Частота заболевания в разных популяциях различна: от 1:5 000 000 — 6 000 000 в Ирландии до 1:200 000 в Японии. В среднем в Европе частота дефекта среди новорожденных составляет 1:10 000. Среди больных олигофренией ФКУ обнаруживалась в среднем в 1 % случаев, при этом чем тяжелее контингент обследуемых, тем чаще выявлялось заболевание.

Поражение вызывается децифитом фермента гидроксилазы-1-фенилаланина, контролирующего превращение фенилаланина в тирозин. В результате ферментного блока концентрация фенилаланина увеличивается во всех жидких средах организма в десятки раз, достигая, например, в плазме крови 40—60 ммоль/л вместо 0,3—1 ммоль/л в норме. Часть фенилаланина выделяется с мочой, а остальное его количество превращается в фенилпировиноградную, фенилуксусную, фенилмолочную кислоты и другие фенилкетоновые вещества, которые также выделяются с мочой, обусловливая ее синевато-зеленое окрашивание при реакции с треххлористым железом ($FeCl_3$).

Дети, больные фенилкетонурией, рождаются с нормально сформированным и функционально полноценным головным мозгом, так как биохимические процессы плода обеспечиваются нормальным обменом веществ, происходящим в организме матери. Биохимические нарушения начинают развиваться сразу после рождения.

Последствием нарушения превращения фенилаланина в тирозин является дефицит тирозина и, следовательно, недостаточный синтез катехоламинов (адреналина и норадреналина), гормона щитовидной железы (тироксина) и меланина. Пониженный синтез последнего приводит к недостаточной пигментации кожи и волос. Кроме того, нарушаются обмен триптофана и синтез серотонина, который необходим для нормального функционирования нервной системы.

Повышение уровня фенилаланина и его дериватов в сыворотке крови сопровождается также снижением содержания других незаменимых аминокислот, а также вторичным нарушением углеводного, жирового и других видов обмена.

Чувствительность нервной ткани к токсическому влиянию продуктов обмена фенилаланина к дефициту гормонов и медиаторов нервной системы, а также к другим нарушениям обмена наиболее высока в раннем возрасте, в период созревания мозга. После окончания процесса миелинизации повышение фенилаланина в крови уже не оказывает патогенного воздействия на мозг.

Клиническая картина. В первые 2—3 мес жизни у больного ребенка обычно нельзя обнаружить каких-либо отклонений в развитии. Лишь у некоторых детей в это время отмечается повышенное беспокойство (беспричинный крик, нарушение сна) или, наоборот, вялость, сонливость. Нередко у одних и тех же детей вялость и адинамия сменяются беспокойством и резким возбуждением. Довольно частым и ранним симптомом является рвота. Нередко первые признаки заболевания совпадают с введением прикорма и интеркуррентными заболеваниями, что иногда дает основание при ретроспективной оценке состояния ошибочно расценивать его как следствие перенесенных "стертых" менингитов и менингоэнцефалитов.

К 4—6 мес выявляется отставание в психомоторном развитии, которое во втором полугодии становится особенно заметным.

Развернутая клиническая картина заболевания включает умственную отсталость, нарушения поведения, дефект пигментации, у части больных — судорожный синдром и изменения кожи. Около 80—90 % больных — блондины со светлой, лишенной пигмента кожей и голубыми глазами. Примерно у $^1/_3$ детей отмечаются дерматиты и экзема, возникновение которых совпадает с прикормом и неправильно расценивается как проявление экссудативного диатеза [Лебедев Б.В., Блюмина М.Г., 1972]. Моча имеет своеобразный запах ("запах волка", "мышиный", "затхлый").

В неврологическом статусе обнаруживаются мышечная гипотония, повышение сухожильных рефлексов, гиперкинезы, тремор пальцев рук, атаксия, иногда центральные парезы, нарушение черепно-мозговой иннервации. Значительно реже отмечаются гипотония мышц, анизорефлексия, судороги мышц и дрожание. Наблюдается также недостаточность моторики, координации и дифференциации тонких движений.

Психопатологические нарушения при фенилкетонурии сложны и полиморфны. Подавляющее большинство больных (около 92—96 %) имеют тяжелые степени умственной отсталости — идиотию и имбецильность. У 3—4 % выявляются легкая недостаточность интеллекта и у 0,2—0,3 % — почти нормальные умственные способности.

Особенностью психического недоразвития является фаза прогредиентной динамики в первые 2—3 года жизни. Затем процесс стабилизируется и постепенно появляются признаки эволютивной динамики. Лишь в отдельных случаях умственная отсталость обнаруживается очень рано и не прогрессирует [Блюмина М.Г., 1970].

Структура интеллектуального дефекта имеет ряд особенностей. Дети эмоционально однообразны, маловыразительны, не стремятся к эмоциональному общению с родителями и сверстниками.

Нередко отмечаются периоды психомоторного возбуждения, достигающие психотической выраженности с импульсивностью, стереотипными вычурными движениями, манерностью, гримасами, эхопраксией и эхолалией. Иногда состояния возбуждения чередуются с субступорозными и ступорозными явлениями, протекающими иногда с признаками восковой гибкости.

В структуре психических нарушений у детей, больных фенилкетонурией, большой удельный вес занимают также астенические и неврозоподобные нарушения: повышаются чувствительность и ранимость, истощаемость и утомляемость, расстройства настроения типа дистимий, страхи, заикание, энурез и др.

Более чем у $^1/_3$ детей, чаще с глубоким психическим недоразвитием отмечаются эпилептиформные приступы, которые нередко являются первыми манифестными признаками заболевания. Приступы могут носить как эпизодический, так и систематический характер, имеют тенденцию к полиморфизму, резистентны к противосудорожному лечению без применения специфической патогенетической терапии.

Биохимическая диагностика ФКУ основывается на положительной качественной реакции мочи на фенилпировиноградную кислоту с $FeCl_3$ и обнаружении повышенной концентрации фенилаланина в плазме крови. Фенилпировиноградная кислота появляется у больных в моче в начале 2—3-й недели жизни, а в отдельных случаях несколько позже. Реакция мочи с $FeCl_3$ является лишь ориентировочной диагностикой. Точный же диагноз ФКУ требует обязательного определения фенилаланина в крови.

Определение фенилаланина в плазме (сыворотке) крови осуществляется с помощью нескольких методов: хроматографии на бумаге, флуорометрического и микробиологического методов. У больных фенилкетонурией уровень фенилаланина в сыворотке обычно не ниже 15—20 ммоль/л. Эти же методы применяются и в программах массового скрининга. Однако существенное преимущество имеет микробиологический тест Гатри. Он чаще всего используется при массовом скрининге на ФКУ [Краснопольская К.Д. и др., 1982].

Патоморфологические изменения: масса мозга больных обычно несколько уменьшена (преимущественно за счет белого вещества). Отмечаются явления демиелинизации и глиоза. В литературе указывается на сходство патоморфологических изменений мозга у больных ФКУ и больных лейкодистрофиями [Crome L., Stern L., 1972].

Лечение и профилактика. Фенилкетонурия — самый яркий пример наследственного заболевания с хорошим эффектом своевременной профилактической терапии. Оправдавшим себя методом лечения ФКУ является применение диеты с резким ограничением фенилаланина. Диетическое лечение больного ФКУ должно проводиться под постоянным строгим биохимическим контролем за уровнем фенилаланина и общего белка в сыворотке крови. Подобные диетологические рекомендации по лечению этого контингента больных изложены в ряде монографий и руководств [Лебедев Б.В., Блюмина М.Г., 1972; Барашнев Ю.И., Вельтищев Ю.Е., 1978; Полищук И.А., Будахова П.А., 1981].

Опыт лечения больных ФКУ свидетельствует о том, что перевод больного на диету с первых 2—3 мес жизни и соблюдение ее в течение 10—12 лет предотвращает развитие умственного дефекта и других проявлений болезни. Диетическое лечение во многих случаях оказывается полезным и у детей старшего возраста, ибо если оно и не предовращает развитие слабоумия, то нормализует поведение и ликвидирует или ослабляет судорожный синдром.

Массовый скрининг новорожденных лежит в основе эффективной профилактики умственной отсталости при этом заболевании.

Мукополисахаридозы. Это класс заболеваний, относящихся к обширной группе нарушений обмена глюкозоаминогликанов. К настоящему времени известно по крайней мере 11 нарушений обмена мукополисахаридов с различными первичными биохимическими дефектами, т.е. дефицитом разных ферментов.

Вся группа объединена интенсивным накоплением в клетках кислых мукополисахаридов и повышенной экскрецией этих веществ с мочой. Большинство мукополисахаридозов сопровождается грубыми функциональными нарушениями нервной системы, приводящими к тяжелому слабоумию. Все эти заболевания характеризуются изменениями скелета и внутренних органов, выраженными при разных формах в различной степени.

Специфического лечения мукополисахаридозов нет. Патогенетической терапией при болезнях накопления, как и при других ферментопатиях, следует считать заместительное лечение введением фермента. Однако для этого необходимо получить ферменты с достаточно высокой устойчивостью и обеспечить их внутриклеточную транспортировку. Обе задачи очень сложны и пока не являются в какой-либо степени решенными.

Значительно большие успехи достигнуты в профилактике мукополисахаридозов. Они основаны непосредственном определении дефицита фермента в амниотических клетках.

Мукополисахаридозы подробно описаны во многих руководствах [Барашнев Ю.И., Вельтищев Ю.Е., 1978; Калинина А.В., Гусев Е.И., 1981; Волков М.В. и др., 1982].

Из 11 форм мукополисахаридозов при трех (синдромы Гурлер, Гунтера и Санфилиппо) умственная отсталость является постоянным симптомом.

Мукополисахаридоз I (синдром Гурлер, гаргоилизм). Данный синдром наиболее характерен для мукополисахаридозов не только потому, что встречается чаще и описан ранее других синдромов, но и потому, что клиническая картина его представляется наиболее яркой, типичной. Впервые описан еще в 1919 г. у 2 сибсов. Тип

наследования аутосомно-рецессивный. Встречается приблизительно в 2 раза реже, чем ФКУ, т.е. 1:20 000 - 1:25 000.

Клиническая картина. Заболевание клинически проявляется уже в первые годы жизни, но степень прогрессирования его весьма различна. Некоторые характерные внешние признаки, особенно своеобразные черты лица, имеются у ребенка уже при рождении или появляются в первые месяцы жизни.

В развернутой стадии заболевания внешний вид больного весьма своеобразен: голова относительно увеличена, имеет долихоцефальную форму, выражены лобные бугры, шея почти отсутствует, рост больных резко уменьшен. Характерно строение лица: запавшая переносица, густые брови, вывернутые ноздри, толстые губы и язык, низко посаженные уши. Эти гротескные черты напоминают так называемых гаргол, которые украшают концы водосточных желобов на крышах готических храмов. Отсюда происходит и старое название заболевания — "*гаргоилизм*".

Грудная клетка укорочена. Довольно часто отмечается кифоз в нижнегрудном или верхнепоясничном отделах позвоночника. Ограничена подвижность в суставах, особенно в плечевом и суставах пальцев, позднее развиваются выраженные контрактуры. Живот большой, резко увеличены печень и селезенка, края их довольно плотные. Часто имеется пупочная грыжа. На роговице глаза рано появляются помутнения, которые, прогрессируя, могут привести к полной слепоте. У части больных отмечают понижение слуха, доходящие нередко до полной глухоты. Сердце увеличено, развивается недостаточность митрального, реже аортального клапана. Цианоз кожных покровов, приступы затрудненного дыхания свидетельствуют о легочно-сердечной декомпенсации. Больные очень чувствительны к инфекциям, часто болеют пневмонией. У них развивается инфекция мочевыводящих путей.

В неврологическом статусе отмечаются снижение тонуса мышц, повышение сухожильных рефлексов, нарушение координации. На глазном дне — застой и атрофия зрительных нервов.

Одно из самых постоянных неврологических нарушений — гипертензионно-гидроцефальный синдром. Возможно, генез его связан с изменением костной структуры черепа, повышенной гидрофильностью мозговой ткани, набуханием эпендимы в ликворных путях [Калинина Л.В., Гусев Е.И., 1981].

Рентгенологически находят, помимо кифоза, генерализованный остеопороз костей, в поздних стадиях — периостальные наложения и изменения метафизов. На рентгенограммах черепа выявляются уплотнение костей, расхождение швов, деформация турецкого седла, изменения формы. На ЭЭГ — диффузные изменения.

Рано выявляется умственная отсталость, которая неуклонно прогрессирует с возрастом.

Однако прогредиентный характер процесса клинически заметен только в поздних стадиях заболевания. В первые годы жизни отмечается, как правило, общее отставание в психическом развитии с положительной эволютивной динамикой. Очевидно, процесс эволюции психики "перекрывает" деструктивные явления в мозге, и последние проявляются лишь торможением в психическом развитии ребенка.

На основании клинико-психопатологических критериев ребенку 3—5 лет в тех случаях, когда нозологически заболевание не диагностируется, ставят, как правило, диагноз "олигофрения". В дальнейшем, при нарастании процесса, происходят потеря приобретенных навыков, речи, распад психических функций одновременно с нарастанием тяжелейших соматических нарушений.

Летальный исход наступает в возрасте 10—12 лет при картине очень тяжелой физической и психической деградации.

Диагноз клинически может быть заподозрен рано и легко подтверждается биохимическими методами. В моче у больных обнаруживают резко повышенное (иногда в 10 раз) выделение кислых мукополисахаридов (дерматан- и гепарансульфаты).

Разработаны также методы ферментной диагностики, в том числе у гетерозигот.

Во время патологоанатомического исследования отмечают обильные отложения кислых мукополисахаридов в соединительной ткани: в купферовских клетках (звездчатые ретикулоэндотелиоциты) печени, в эндотелии и ретикулярных клетках селезенки. Накопление кислых мукополисахаридов приводит к увеличению этих органов.

Аналогичным изменениям подвергаются гистиоциты почти всех органов. Накопление мукополисахаридов в клетках хрящей вызывает нарушение роста костей и деформации. В некоторых местах накапливающиеся вещества стимулируют развитие фиброза (эндокард, стенка сосудов, мозговые оболочки). Поражение клапанного аппарата сопровождается нарушением деятельности сердца с явлениями его декомпенсации. Патология мозга, очевидно, связана с поражением сосудов и мозговых оболочек и накоплением метаболитов в нейронах: этими метаболитами являются ганглиозиды.

Прогноз в отношении выздоровления безнадежный. Если больной не умирает в раннем возрасте от пневмонии, то к 7—12 годам он становится физически и психически беспомощным. До юношеского возраста больные доживают редко. Поэтому столь большое значение имеет метод антенатальной профилактики.

Мукополисахаридоз II (синдром Гунтера) вызывается дефектом лизосомного фермента группы р-галактозидаз (сульфоидуронат-сульфатазы) и наследуется как сцепленный с полом рецессивный признак, т.е. поражение наблюдается только у мальчиков. Он встречается реже, чем мукополисахаридоз I (синдром Гурлер), составляя приблизительно 14—15 % от всех форм гаргоилизма. Среди мальчиков с мукополисахаридозом обоих типов на данную форму приходится около $^1/_3$.

Патологоанатомически синдром Гунтера практически не отличается от синдрома Гурлер.

Клиническая картина. Первые признаки заболевания проявляются несколько позже, чем при аутосомно-рецессивной форме, а именно — в 2—4 года. Течение болезни менее злокачественно и основные черты гаргоилизма менее выражены, чем при синдроме Гурлер. У больных почти не отмечается помутнения роговицы. В то же время при этой форме значительно чаще наблюдается глухота. Менее грубо выражена умственная отсталость, хотя заболевание также прогрессирует и больные к юношескому возрасту становятся беспомощными, прикованными к постели.

Однако при данной форме встречаются и более легкие случаи с небольшим интеллектуальным дефектом и продолжительностью жизни до 5—6-го десятилетия.

С мочой у больных выделяется большое количество кислых мукополисахаридов, которые по качественному составу такие же, как и при синдроме Гурлер, т.е. дерматан- и гепарансульфаты. Профилактика основана на определении низкого уровня (или отсутствии) фермента идуронат-сульфатазы в амниотических клетках.

Мукополисахаридоз III (синдром Санфилиппо) встречается реже, чем мукополисахаридозы I и II, но, вероятно, является третьим по частоте среди всех известных в настоящее время мукополисахаридозов. Он вызывается аутосомно-рецессивными генами и является генетически гетерогенным. При этой биохимической форме отмечается менее выраженное накопление продуктов нарушенного обмена в соединительной ткани, но более значительное отложение их в тканях мозга. Соответственно этому клиническая картина заболевания отличается от синдромов Гурлер и Гунтера.

Заболевание манифестирует обычно на 2-м году жизни ребенка; при этом соматические изменения незначительны: отставание в росте, легкие скелетные изменения, иногда небольшое увеличение печени и селезенки, которые часто не привлекают внимания врача и больному ставят диагноз "неспецифическая умственная отсталость".

Психическое развитие ребенка при этой форме заметно отстает и через 1—2 года прекращается. Отмечается постепенный распад приобретенных моторных и психических функций. Нередко развивается судорожный синдром. Смерть наступает в детском возрасте от присоединившихся инфекций.

Умственная отсталость при факоматозах

Термин "факоматоз" был впервые введен датским офтальмологом J.Hoeva в 1921 г., описавшим при туберозном склерозе изменения на глазном дне в виде пятен (phakos — пятно).

К факоматозам относят нейрофиброматоз, туберозный склероз, синдром Стерджа — Вебера и нейроретинальный ангиоматоз Гиппеля — Линдау. Кроме того, в эту группу заболеваний включают еще некоторые очень редкие синдромы: пятый факоматоз (синдром базальных клеточных невусов), синдром линейных невусов с умственной отсталостью и судорогами, фокальную эктодермальную гипоплазию. Описывают и другие формы, не выделяя их в клинические самостоятельные заболевания, так называемые недифференцированные факоматозы.

Кроме различных пятен — пигментированных, депигментированных, сосудистых, при этих заболеваниях отмечаются и другие изменения кожи — фибромы, ангиомы, папилломы и т.д.

Поражения нервной системы при этих заболеваниях разнообразны: умственная отсталость (как прогрессирующая, так и носящая характер недоразвития), эпилептиформный синдром, параличи и парезы, снижение слуха, зрения, изменения вегетативной нервной системы. Нередко эндокринные нарушения.

Факоматозы характеризуются повышенной склонностью к развитию злокачественных новообразований — опухолей, лейкозов.

Большинство факоматозов обусловлено действием одного мутантного гена, поражающего одновременно кожу и нервную систему в эмбриональном периоде. Биохимическая основа этих изменений неизвестна.

Самым частым среди факоматозов является нейрофиброматоз Реклингхаузена.

Нейрофиброматоз Реклингхаузена. Детальное клиническое описание этого синдрома было дано F.Recklinghausen в 1882 г., хотя заболевание неоднократно описывалось и ранее. Нейрофиброматоз является одним из самых частых моногенных наследственных заболеваний: популяционная частота его составляет 1:3000 [Witkowski R., Procop O., 1976].

В контингенте умственно отсталых детей нейрофиброматоз встречается на порядок чаще. По нашим данным, его частота среди учащихся вспомогательных школ-интернатов составила 1:260 [Маринчева ГС, 1971].

Более 50 % случаев нейрофиброматоза обусловлено свежими мутациями. По последним данным, высокая частота мутаций при этом заболевании определяется необычно большим размером заинтересованного гена, локализованного на длинном плече хромосомы 17 [Ragge N.K., 1993]. К настоящему времени известен и второй тип нейрофиброматоза с более тяжелыми проявлениями и частыми внутричерепными опухолями. Это поражение обусловлено геном, локализованным на длинном плече хромосомы 22 (22q 11.2).

Клиническая картина. Основным признаком поражения в детском возрасте являются множественные пятна кофейного цвета на коже; иногда они имеются уже при рождении, но чаще появляются несколько позднее, как правило, до 10 лет. Постепенно их число и размер увеличиваются. Обычно они овальной формы, расположены в различных частях тела, но чаще на груди, спине, животе. Размер пятен от точечных до нескольких сантиметров в диаметре. Следует подчеркнуть, что пятна кофейного цвета нередко встречаются и у здоровых детей, что затрудняет диагностику нейрофиброматоза.

Патогномоничным для заболевания и ранним признаком является высыпание мелких кофейных пятен в подмышечной впадине.

На коже можно отметить и другие изменения: сосудистые пятна, участки депигментации, гипертрихоз, очаговое поседение волос. С возрастом у больных на коже появляются весьма характерные, мягкие на ощурь светлые опухоли, имеющие форму папиллом или более плоские. Эти высыпания при надавливании как бы проваливаются в кожу — симптом "кнопки звонка". Число их сильно варьирует —

от единичных высыпаний до нескольких сотен. Данный признак отмечается обычно только у подростков и взрослых, реже — у детей старшего возраста. У маленьких детей он не наблюдается.

Помимо кожных высыпаний, встречаются подкожные опухоли. Они обычно имеют округлую форму ("бусинки"), диаметр 1—2 см, редко крупнее, подвижные, не спаяны с кожей, лежат по ходу нервных стволов — так называемые плексиформные невромы. В одних случаях подкожные опухоли многочисленны, в других удается обнаружить не более 1—2 узелков. Скорость роста опухолей колеблется в широких пределах. Иногда они остаются неизменными в течение нескольких лет, но потом вдруг могут начать быстро расти. Как правило, опухоли не нарушают функции нерва. Только при сильном сдавливании нервного ствола они могут вызывать боль, парезы и параличи. Невромы, расположенные по ходу черепных нервов, нарушают их функцию, что нередко сопровождается снижением слуха, зрения и другими симптомами.

Для больных характерна врожденная диспластичность в строении лица и тела: гипертелоризм, аномалии строения глазных щелей, неправильная форма черепа, деформация ушных раковин. Голова, как правило, крупная, черты лица грубоватые, несколько акромегалоидные, кисти рук и стопы большие, широкие, шея короткая. Очень часто деформирована грудная клетка (куриная грудь, вдавленная грудина). В более старшем возрасте у мальчиков отмечается некоторая евнухоидность строения тела: высокий таз, длинные ноги, задержка появления вторичных половых признаков.

Нередко у детей имеются и врожденные пороки развития — вывих тазобедренного сустава, пороки сердца. В более старшем возрасте в процесс могут вовлекаться внутренние органы — встречаются опухоли слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта, почек, легких, сердца.

У 5—10% больных отмечается злокачественное перерождение опухолей, особенно при внутренней их локализации. Малигнизация развивается обычно у больных зрелого и пожилого возраста.

Нейрофиброматоз встречается в двух формах — "центральный" и "периферический".

При локализации опухолей в полости черепа, т.е. при церебральной форме, может развиваться различная психопатологическая и неврологическая симптоматика в зависимости от расположения и темпов роста этих опухолей: деменция, эпилепсия, афазия, слепота; при мозжечковых опухолях появляются неустойчивость походки, атаксия, церебеллярный нистагм. Однако центральный нейрофиброматоз встречается значительно реже периферического.

При периферическом нейрофиброматозе умственная отсталость наблюдается у 40—50 % больных, причем по степени выраженности она значительно варьирует — чаще всего встречается неглубокая умственная отсталость, не имеющая прогредиентного характера. Отставание в психическом развитии нередко обнаруживается уже в раннем возрасте, проявляясь задержкой в становлении моторики и речи. В этом же возрасте почти постоянно диагностируется гидроцефалия, сопровождающаяся выраженным беспокойством ребенка. У детей дошкольного возраста часто на первый план выступает речевое недоразвитие; у некоторых больных с выраженным интеллектуальным дефектом наблюдаются двигательная расторможенность, резкие аффективные вспышки.

Более легкие варианты психического недоразвития при данном синдроме имеют некоторую специфику. Больным свойственна большая сохранность личностных реакций по сравнению со степенью недоразвития функций. У детей школьного возраста часто наблюдаются вялость, слабость побуждений, астенические и ипохондрические явления, немотивированные колебания настроения, навязчивости. Никаких симптомов прогрессирования интеллектуального дефекта с возрастом при периферическом нейрофиброматозе не наблюдается.

В основном преобладают случаи неглубокой умственной отсталости, хотя встречаются больные и с выраженным интеллектуальным недоразвитием (олигофрения в степени имбецильности). Иногда интеллект больных снижен только по сравнению

с интеллектуальным уровнем здоровых членов семьи и не достигает степени олигофрении. На рентгенограмме черепа, как правило, выявляются черты открытой гидроцефалии.

Непрогредиентную умственную отсталость патогенетически связывают с гетеротопией нейронов. Предположительно заболевание обусловливается аутосомно-доминантным геном с почти полной пенетрантностью и резко варьирующей экспрессивностью.

Лечение. Специфического лечения болезни не существует. Применяют хирургическое вмешательство по удалению опухолей.

При симптоматическом лечении противопоказано применение стимулирующих препаратов из-за возможности усиления роста опухолей.

Туберозный склероз (эпилойя, болезнь Прингла — Бурневиля) описан в конце прошлого века. Данные о его частоте в разных популяциях различны: от 1:20 000 до 1:100 000. Среди детей с глубокой умственной отсталостью это одно из нередких менделирующих наследственных заболеваний.

В контингенте больных медико-генетического отделения его частота достигает 1 %.

Клиническая картина. Первым признаком поражения, часто присутствующим уже с момента рождения ребенка, является наличие депигментированных пятен на коже. Число их может быть различным — от единичных пятен до нескольких десятков; диаметр различный, иногда превышает 1 см; форма пятен, как правило, овальная, округлая или листовидная.

Другим характерным признаком является adenoma sebaceum, которая появляется и к 4—5-му году жизни и представляет собой бледное или розовато-красное узелковое высыпание в виде просяных зерен, плотных на ощупь. Расположена сыпь главным образом на лице в виде бабочки и на подбородке. Следует отметить, что название "сальные аденомы", данное этим образованиям в прошлом веке, не соответствует их гистологическому строению. Структура этих опухолей обусловлена гиперплазированными сосудами, разрастанием фиброзной ткани и незрелыми волосяными фолликулами.

Реже отмечаются такие изменения кожи, которые также возникают с возрастом, — участки "шагреневой кожи", обычно расположенные в пояснично-сакральной области, фибромы вокруг ногтевых лож, очаги и гиперпигментации. Поражение глаз характеризуется факоматозными изменениями сетчатки. Реже встречаются другие глазные симптомы: катаракта, узелковые изменения конъюнктивы, пигментная ретинопатия.

На рентгенограмме наблюдаются внутримозговые петрификаты, признаки гидроцефалии, очаги склероза в костях свода черепа. У некоторых больных обнаруживаются явления микроцефалии, гемиатрофии мозга, а также участки разрежения костной ткани.

Неврологическая картина может характеризоваться легкой пирамидной симптоматикой, реже бывают параличи и парезы. Общей диспластичности, свойственной больным нейрофиброматозом Реклингхаузена, у детей с туберозным склерозом не наблюдается. У больных более старшего возраста проявляется склонность к развитию опухолей, особенно часто встречаются рабдомиома сердца и опухоли почек. Нарушения нервной системы проявляются главным образом судорогами и умственной отсталостью.

У детей психопатологическая симптоматика и структура интеллектуального дефекта зависят, помимо особенности течения заболевания, также от возраста, в котором оно манифестировало [Калинина Л.М., 1973]. При злокачественном течении нервно-психические нарушения наступают уже на 1-м году жизни и носят выраженный прогредиентный характер. Преобладают пароксизмы пропульсивные, тонические и фокальные. Выражена склонность к серийному течению припадков.

Недоразвитие интеллектуальных функций часто соответствует идиотии или глубокой имбецильности, наблюдаются состояния психомоторного возбуждения или заторможенности с элементами застывания, двигательными стереотипами, что иногда придает заболеванию шизофреноподобную окраску.

Другим типом слабоумия при туберозном склерозе является органическая де-

менция при относительно неглубоком общем психическом недоразвитии. Этот тип слабоумия развивается чаще при возникновении заболевания в возрасте после 3 лет и начале его прогрессирования в позднем дошкольном или школьном возрасте. При этом эпилептиформные пароксизмы появляются в начале заболевания (в возрасте 3—4 лет) после периода нормального развития ребенка, но в дальнейшем не обнаруживают выраженной прогредиентности. Усиление психических расстройств может наблюдаться при возобновлении и утяжелении эпилептических приступов, часто с появлением неврологических симптомов. Иногда преобладают изменения личности по эпилептическому типу [Калинина Л.М., 1973]. Помимо описанных, встречаются и другие варианты умственной отсталости, в частности возможно неглубокое психическое недоразвитие олигофренической структуры без какого-либо проявления судорожного синдрома. Позднее на этом фоне могут развиться симптомы текущего органического поражения мозга с психозами и дальнейшим углублением интеллектуального дефекта.

Иногда проявления судорожного синдрома встречаются у интеллектуально полноценных больных. Отмечаются также изменения типа психопатий и психозов. По разнообразию психопатологических нарушений у больных, различию глубины интеллектуального дефекта, а также по вариабельности темпа прогрессирования психопатологических изменений туберозный склероз сходен с энцефалотригеминальным ангиоматозом и резко отличается от нейрофиброматоза Реклингхаузена. Эта разница объясняется принципиальными патогенетическими различиями: возможным разнообразием локализации и темпа прогрессирования текущего патологического процесса при туберозном склерозе и синдроме Стерджа — Вебера и внутриутробно возникшем нарушении строения мозга при нейрофиброматозе.

Диагноз туберозного склероза при наличии наиболее патогномоничного симптома — adenoma sebaccum — несложен. В раннем возрасте внезапно появившиеся судороги у ребенка, сопровождающиеся остановкой или быстрым регрессом психического развития, и наличие депигментированных множественных пятен на коже также настолько специфичны в своем сочетании, что позволяют диагностировать туберозный склероз еще до появления "сальных аденом".

Анатомически изменения в мозге заключаются в наличии гладких, серых или перламутрово-белых узелков, состоящих из глиальной ткани; большая часть их кальцифицирована. Изменения затрагивают главным образом большие полушария, но встречаются и в стволе мозга, мозжечка и в спинном мозге. Расположение узелков в эпендиме желудочков может вести к гидроцефалии. Встречаются опухоли мозга, сердца, почек — гамартомы, рабдомиомы. Возможны также костные изменения черепа, кисти, утолщения кортикального слоя костей и др.

Заболевание вызывается аутосомно-доминантным геном с очень варьирующей экспрессивностью и почти полной пенетрантностью. Более 80 % случаев обусловлено вновь возникающими мутациями. В основе действия мутантного гена лежит аномалия развития мезодермы и эктодермы. Выделено 2 генных локуса туберозного склероза — 9q24 и 16з13 [Tovey S. et al., 1994].

Л е ч е н и е. Специфического лечения нет. Больные с эпилептиформным синдромом нуждаются в постоянной противосудорожной терапии. Однако судорожный синдром с трудом поддается лечению. Нередко больные с тяжелой формой заболевания погибают от эпистатуса.

Умственная отсталость при неврологических и нервно-мышечных заболеваниях

Среди наследственных заболеваний, затрагивающих мышечную и нервную системы, очень велика доля тех форм, которые могут сопровождаться интеллектуальным дефектом. При некоторых из этих заболеваний интеллектуальный дефект имеет врожденный непрогредиентный характер, при других — проявляется очень рано и медленно прогрессирует. Итак, наследственные

неврологические и нервно-мышечные заболевания должны встречаться и встречаются в контингенте умственно отсталых детей. Только среди врожденных или рано начавшихся атаксий и параплегий насчитывается не менее 40 генных дефектов, сопровождающихся умственной отсталостью [Калмыкова Л.Г., 1976]. Однако большинство из них встречается очень редко; многие описаны только в единичных семьях, часто у потомков родителей, находящихся в кровно-родственном браке.

По-нашему опыту, в контингенте умственно отсталых детей, обследованных в медико-генетической консультации, вся группа прогрессирующих заболеваний нервной и мышечной систем в целом составляет небольшую долю. Самые частые из них — миопатия Дюшенна и миотоническая дистрофия. Дети, страдающие этими заболеваниями, до развития выраженных проявлений со стороны мышечной системы нередко попадают под наблюдение детского психиатра с диагнозом "олигофрения".

Миотоническая дистрофия (атрофическая миотония, дистрофическая миотония, болезнь Штейнерта — Баттона). Впервые заболевание было подробно описано в 1909 г. Его частота варьирует от 1:50 000 до 1:10 000. Необычно высокая распространенность миотонической дистрофии (1:3000) обнаружена в Северной Швеции.

Клиническая картина. Заболевание очень резко варьирует по клинической картине и срокам начала. При типичной картине оно начинается на 2—4-м десятилетии жизни и характеризуется развитием следующих симптомов: миотонии, атрофии мышц, особенно лица, шеи, дистальных отделов конечностей, катаракты, раннего облысения, атрофии гонад. Однако умственная отсталость встречается при внутриутробном начале этого заболевания.

Самый характерный симптом внутриутробного поражения — резко выраженный двусторонний парез лицевой мускулатуры, так называемая лицевая диплегия: лицо амимично, рот открыт, больной не может наморщить лоб, зажмурить глаза, улыбнуться. При этом родители нередко отмечают такое лицо у ребенка с первых недель жизни. Дети очень плохо сосут, не улыбаются. Для врожденной миотонической дистрофии характерна также общая мышечная гипотония. Мышцы мягкие, тестоватые на ощупь. Сухожильные рефлексы резко снижены или отсутствуют. Дыхание вследствие поражения дыхательной мускулатуры учащенное, поверхностное. Глотание часто затруднено, крик очень слабый. Нередко встречаются врожденные уродства — косолапость, гиперостозы и асимметрия черепа, артрогрипоз; небо всегда резко сужено, оно высокое, арковидное.

Дистрофические и особенно миотонические симптомы, характерные для заболевания при его обычном, позднем начале, у детей с внутриутробной формой болезни выявляются только в более старшем (дошкольном) возрасте, но и тогда в отличие от пораженных взрослых бывают выражены слабо. Катаракты (весьма частый симптом при позднем начале заболевания) у детей, как правило, не бывает.

У детей старшего возраста уже появляются и атрофические изменения в мышцах. Можно отметить и такие характерные для взрослых больных симптомы, как западения в области височных ямок вследствие атрофии мышц, легкая атрофия мышц голеней. Иногда отмечается своеобразный рост волос на лбу — залысины с обеих сторон. Миотонические симптомы у детей школьного возраста иногда уже легко выявляются при клиническом осмотре: дети медленно, с трудом разжимают сжатые в кулак пальцы при повторном действии.

Умственная отсталость при внутриутробном начале заболевания встречается у всех пораженных: IQ от 20 до 70 ед.

Вопрос о наличии прогредиентности в интеллектуальном снижении у детей является спорным. Истинная прогредиентность на клиническом уровне отсутствует. Более того, отмечается некоторая положительная динамика в развитии моторики и речи. Больным свойственны выраженная вялость, беспомощность даже при отсутствии заметных двигательных нарушений. Как правило, они робки и послушны.

Очень характерна тяжелая дизартрия вследствие изменений лицевой мускулатуры и мышц языка. При этом речь имеет выраженный носовой оттенок из-за фарингеального пареза.

Диагноз ставят на основании клинической картины; окончательно он может быть подтвержден в сомнительных случаях электромиографией, которая выявляет изменения, характерные для миотоний, а также молекулярной диагностикой мутантного гена.

Заболевание вызывается аутосомно-доминантным геном с резко варьирующей экспрессивностью. Мутантный ген передается практически всегда матерью. Наследование дефекта от матерей, возможно, связано с резкими эндокринными нарушениями у пораженных мужчин, приводящими к бесплодию. Механизм действия мутантного гена и патогенез умственной отсталости неясны. Но определены структура и локализация мутации. Заболевание вызывается (аналогично синдрому Мартина — Белл) амплификацией, т.е. повышением числа нуклеотидов в определенном регионе одной из хромосом (19q13,3). Число повторов нуклеотидов увеличивается при передаче мутации из поколения в поколение. Тяжесть заболевания четко коррелирует с численностью этих повторов. Наибольшее их число определяется **при** врожденной тяжелой форме заболевания [Brook J.D. et al., 1992]. Выявленный механизм объясняет феномен антиципации — утяжеления и все более раннего начала болезни в нисходящих поколениях.

Лечение. Специфического лечения не существует. При наличии атрофии применяют анаболические стероиды (ретаболил, неробол), общеукрепляющую терапию. В тех случаях, когда имеется значительно выраженная миотоническая симптоматика, назначают курсы дифенина по 0,03—0,05 г 3 раза в день, длительностью 2—3 нед. Предполагают, что дифенин оказывает угнетающее действие на синаптическую проводимость и снижает посттетаническую активность в мышцах [Гехт Б.М., Ильина Н.А., 1982].

В настоящее время доступна пренатальная диагностика носительства гена миотонической дистрофии.

Прогрессирующая мышечная дистрофия (миопатия Дюшенна) как самостоятельная клиническая форма в группе мышечных дистрофий достаточно хорошо изучена. Впервые она была подробно описана в 1868 г. Частота в популяции — 1:30 000.

Клиническая картина. Наблюдается почти исключительно у мальчиков. Основная симптоматика заболевания заключается в прогрессирующем нарастании дистрофических изменений с постепенным обездвиживанием больного.

Поражаются прежде всего нижние конечности. Первые симптомы появляются, как правило, в возрасте 2—4 лет, хотя до этого, уже на 1—2-м году жизни, двигательная активность больных обычно снижена. Дети позднее начинают ходить, **не** бегают, не влезают на стулья и т.п. В дальнейшем развивается специфическая ("утиная") походка с переваливанием из стороны в сторону.

Характерны псевдогипертрофии икроножных мышц при нарастании диффузной мышечной атрофии. Икроножные мышцы становятся плотными, увеличиваются в объеме. Сухожильные рефлексы исчезают, но в ранней стадии заболевания они могут быть даже несколько повышены.

Процесс имеет восходящий характер: помимо ног, мышечная слабость распространяется на мышцы спины, грудной клетки, верхних конечностей. К 13—15 годам больные, как правило, полностью обездвижены. Смерть наступает в конце 2-го десятилетия чаще всего от острой сердечной недостаточности или от пневмонии.

По данным разных авторов, 30—70 % больных миопатией Дюшенна страдают умственной отсталостью. Последняя предшествует появлению мышечных нарушений и не нарастает, несмотря на прогрессирование самого заболевания [Dubolitz V., **1965,** и др.].

Степень интеллектуального недоразвития может быть различной. Преобладают больные с негрубым снижением интеллекта, но встречаются случаи олигофрении в степени имбецильности.

Диагноз. Врожденный характер интеллектуального дефекта в сочетании с симптомами миопатии, проявляющимися на ранних стадиях главным образом за-

паздыванием в становлении моторики, нередко является причиной диагностических ошибок при обследовании ребенка в раннем возрасте. В этих случаях иногда диагностируют остаточные явления органического поражения мозга с умственной отсталостью и атонической формой детского церебрального паралича.

При дифференциальном диагнозе должен учитываться характер мышечных нарушений: более резкое поражение проксимальных отделов мышц конечностей по сравнению с дистальными, очень резко выраженная гипотония мышц. В сомнительных случаях диагноз уточняют с помощью электромиографии. На ЭКГ — изменения, характерные для поражения мышц.

Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна вызывается рецессивным геном, локализованным в X-хромосоме.

Патогенез умственной отсталости при этом заболевании до конца полностью неясен. Анатомических изменений в мозге, как правило, не обнаруживают, хотя описывают в отдельных случаях изменения корковой цитоархитектоники с гетеротопией нейронов.

Лечение. Эффективной патогенетической терапии нет. Проводят общеукрепляющее лечение, включающее биогенные стимуляторы, аутогемотерапию, витамины.

Используются в лечении больных препараты, улучшающие синтез белка, в частности анаболические гормоны (неробол, ретаболил). Наблюдался положительный эффект от применения аллопуринола — ингибитора ксантиноксидазы, участвующей в распаде пуринов, а также препаратов из группы р-адреноблокаторов.

При решении вопроса о прогнозе потомства у женщин с установленным носительством гена миопатии Дюшенна методом выбора является определение пола плода.

УМСТВЕННАЯ ОТСТАЛОСТЬ СМЕШАННОЙ ЭТИОЛОГИИ

Этиология заболеваний этой группы чрезвычайно разнообразна. В части случаев доказана или предполагается этиологическая роль наследственных факторов. Вместе с тем нередко эти формы возникают в связи с воздействием различных факторов внешней среды. Именно к этой группе заболеваний наиболее применимы широко известные понятия гено- и фенокопирования.

Клиницисты хорошо знают, что не существует фенокопий болезни Дауна, ФКУ, туберозного склероза и многих других наследственных заболеваний, характеризующихся множественными поражениями, а также тех, для которых известен первичный биохимический дефект. Вместе с тем многие давно дифференцированные формы интеллектуального недоразвития чрезвычайно полиэтиологичны (микроцефалия, гидроцефалия и др.). Они могут быть обусловлены самыми различными наследственными и средовыми патогенными факторами. Характерно, что эти клинические формы выделяются по какому-либо одному общему патогенетическому звену, они не имеют множества патогномоничных признаков. Понятно, что существование фенокопий более вероятно именно в этих случаях, а не тогда, когда выражен плейотропный эффект того или иного наследственного фактора. В то же время, чем ближе диагностика заболевания к первичному биохимическому дефекту, вызванному генной мутацией, тем меньше у этого заболевания сходства с другими, прежде объединяемыми в одну группу. Примером генетической гетерогенности в этом отношении является гипотиреоз — единая форма на уровне клинической картины и патогенеза поражения тканей (в том числе мозга). Однако при углубленном изучении это состояние оказалось чрезвычайно гетерогенным при выявлении причин и механизмов, обусловливающих дефицит гормонов щитовидной железы.

Микроцефалия. Как отдельная форма олигофрении микроцефалия была описана еще в XIX в. [Мержеевский И.П., 1871; Зернов Д.С., 1879; Корсаков С.С., 1894]. Если рассматривать все варианты микроцефалии суммарно, то это одна из самых частых аномалий у больных с тяжелой умственной отсталостью: удельный вес ее в группе олигофрений составляет от 3 до 10% [Князева М.П., 1972; Фаимова Е.К., 1974]. Большинство авторов относят к микроцефалии те случаи, когда окружность черепа не менее чем на 3 стандартных отклонения отстает от возрастной нормы. Причины, как наследственные, так и экзогенные, вызывающие задержку роста мозга и вторично черепа, весьма разнообразны.

Многие исследователи делят микроцефалию на первичную, т.е. остановку роста мозга (и вслед за ним черепа) без указаний на дегенеративный процесс или повреждение, и вторичную, возникшую вследствие указанных нарушений. Однако это деление часто бывает весьма затруднительным.

Микроцефалия отмечается при таких нозологически различных заболеваниях, как болезнь Дауна, ФКУ, болезнь Тея — Сакса, при большинстве аномалий аутосом, после перенесенного энцефалита, при воздействии многих тератогенных факторов вирусной природы (краснуха, цитомегалия), при эмбриопатиях вследствие других причин (облучение, кислородное голодание, отравление окисью углерода и т.д.). Наряду с этим существует так называемая истинная микроцефалия, которая имеет наследственный характер.

Популяционная частота всех форм микроцефалии варьирует от 1:2000 до 1:10 000, что объясняется различиями в подходе при включении в эту группу поражений с симптомом микроцефалии. Вместе с тем частота истинной микроцефалии в популяции в целом невысока: в среднем 1:25 000— 1:50 000. Описаны, однако, изоляты с наследственной микроцефалией, частота которой очень высока — до 1:1000 [Klopfer H., 1964].

К л и н и ч е с к а я   к а р т и н а. Истинная, или наследственная, микроцефалия в большинстве случаев не сопровождается неврологическими симптомами и пороками развития других органов. Ее характеризует симметричное уменьшение размера мозгового черепа при нормальных или незначительно уменьшенных размерах лица. Лоб, как правило, уплощен, отмечаются увеличенные ушные раковины, удлиненный нос, косоглазие. Хотя другой соматоневрологической симптоматики обычно нет, все же описаны различные семьи со своеобразными формами микроцефалии, сочетающейся с разными дополнительными симптомами (поражение глаз, почек, своеобразное строение лица, конечностей и т.д.). Эти формы представляют самостоятельные наследственные синдромы.

Умственная отсталость постоянно сопутствует микроцефалии. Обычно она имеет равномерный характер и достигает глубоких степеней (имбецильности и идиотии). При глубоком недоразвитии познавательной деятельности и речи у многих больных отмечается относительно лучшее развитие эмоциональной сферы: живость эмоциональных реакций, достаточное чувство симпатии, добродушие, приветливость, адекватное реагирование на радостные и печальные события. Чаще преобладает повышенное настроение, но некоторые больные эмоционально неустойчивы, склонны к аффективным вспышкам, аффектам гнева.

Моторика больных микроцефалией страдает нерезко, у многих отмечаются ловкие выразительные движения и действия, они хорошо бегают, лазают по деревьям, катаются на велосипеде.

Наряду с тяжелыми формами слабоумия нередко встречается олигофрения в степени дебильности.

Вторичная (церебропатическая) форма микроцефалии встречается значительно чаще. Клинические проявления при вторичной микроцефалии во многих случаях, но далеко не всегда позволяют дифференцировать ее от истинной микроцефалии. При нерезком уменьшении размеров черепа деформации его могут носить более грубый характер. Нет равномерности в уменьшении мозговой части черепа, затылок, как правило, уплощен. Отмечается более глубокое психическое недоразвитие, которое нередко сочетается с судорожными припадками и другими дополнительными симптомами и синдромами, а также с очаговыми неврологическими симптомами.

У этих больных чаще встречается отставание в росте и массе тела, диспропорциональность телосложения [Князева М.П., 1972].

Необходимо все же подчеркнуть, что дифференциальная диагностика экзогенно обусловленных и наследственных форм заболевания нередко очень сложна. Отсутствие неврологической симптоматики не является опорным дифференциально-диагностическим признаком. В литературе описаны семейные случаи микроцефалии со спастическим тетрапарезом, с парапарезом, хореоатетозом [Koch G., 1968], т.е. с такой клинической картиной, которая обычно весьма характерна для экзогенно обусловленных заболеваний, хотя доля наследственных микроцефалий с подобными симптомами все же невелика в общей массе больных микроцефалией.

Не могут считаться также абсолютным критерием дифференциации наследственных и экзогенных форм микроцефалии данные о размерах головы при рождении: экзогенные поражения нередко сопровождаются пренатальным уменьшением размеров черепа, а наследственные формы микроцефалии могут проявляться отставанием его роста уже только в постнатальном периоде.

Не только вторичная, но и наследственная микроцефалия — чрезвычайно гетерогенное нарушение. Наряду с редкими аутосомно-рецессивными генами (с различным патогенетическим действием) существуют полигенные комплексы, вызывающие семейную микроцефалию. В этих семьях повышено число лиц с умственной отсталостью, уменьшенной окружностью черепа, но нормальным интеллектом, отставанием в росте. Описаны формы и с рецессивным, сцепленным с полом наследованием микроцефалии [Warkani J., 1971, и др.].

Лечение. Специфического лечения не существует. Стимулирующая терапия не показана, так как нередко провоцирует развитие судорожного синдрома. При необходимости проводят противосудорожную и седативную терапию. Иногда больные могут обучаться во вспомогательной школе.-

Гидроцефалия. Эта форма умственной отсталости обусловлена расширением желудочковой системы мозга и субарахноидальных пространств вследствие увеличения количества цереброспинальной жидкости в вентрикулярной системе и представляет собой симптомокомплекс, наблюдающийся при различных формах олигофрении. В ряде же случаев гидроцефалия является основным фактором, определяющим патогенез, клиническую картину и динамику заболевания, что и дает основание считать ее относительно самостоятельной формой олигофрении.

Клиническая картина. Основными диагностическими признаками гидроцефалии являются увеличенный размер головы и изменения на рентгеновском снимке: истончение костей черепа, расхождение швов, усиление пальцевых вдавлений, расширение кожных вен на голове. Часто отмечаются экзофтальм с нарушением движения глазных яблок вверх, нистагм, косоглазие; нередко гидроцефалии сопутствуют неврологические изменения: параличи, парезы, повышение сухожильных рефлексов; на глазном дне часто обнаруживаются застойные явления и вторичная атрофия зрительных нервов. У некоторых больных поражается слух и возникают вестибулярные расстройства. В ряде случаев бывают судорожные приступы. При окклюзионной гидроцефалии могут возникать пароксизмальные кризы с резкой головной болью, рвотой, выраженными вегетативными нарушениями. В более тяжелых случаях возникают симптомы поражения ствола, нарушения дыхания, тонические судороги, расстройства глазодвигательной иннервации.

Врожденная гидроцефалия часто встречается в сочетании с менингомиелоцеле, менингоцеле, spina bifida и другими проявлениями так называемого дизрафизма.

Психическое состояние больных гидроцефалией подробно описано в работах Т.П.Симсон (1925), Г.Е.Сухаревой (1965), В.В.Ковалева (1974) и др. Степень психического недоразвития может колебаться от легкой дебильности до идиотии. Речь, как правило, развита лучше, чем мышление. У многих детей обнаруживается хорошая механическая память, способность к счетным операциям, музыкальный слух. Настроение больных чаще повышенное с оттенком эйфории, благодушия. Они доброжелательны, ласковы, легко привязываются к окружающим, реже отмечаются раздражительность, склонность к аффективным вспышкам, немотивированным колебаниям настроения. У некоторых детей могут возникать приступы страха.

Степень умственной отсталости при гидроцефалии, как правило, пропорциональна степени самой гидроцефалии и ее тяжелого следствия — истончения мозговой коры. Интеллектуальные нарушения при приобретенной гидроцефалии обычно более глубокие, чем при врожденных формах, сочетающихся с уродствами. Это зависит от сопутствующих изменений паренхимы мозга, которые отмечаются в случаях приобретенной гидроцефалии, возникшей вследствие менингоэнцефалитов, травм и т.п.

Динамика клинических проявлений при гидроцефалии зависит от характера ликвородинамических нарушений. У одних больных гидроцефалия может стабилизироваться. При компенсированных и субкомпенсированных формах гипертензионный синдром клинически может не проявиться, несмотря на значительную внутреннюю гипертензию. При декомпенсированной гидроцефалии с нарастанием гипертензионного синдрома нередко возникают явления церебрастении, судорожные состояния и неврологические симптомы, сопровождающиеся ухудшением психического состояния больных.

Этиология и патогенез. К гидроцефалии могут приводить три патогенетически различных механизма: повышение продукции цереброспинальной жидкости, механические препятствия на пути ее циркуляции и нарушение ее всасывания. Чаще всего встречается второй вариант нарушений. Принято различать следующие формы гидроцефалии: наружную и внутреннюю, открытую (сообщающуюся) и закрытую (окклюзионную), а по течению — острую и хроническую, компенсированную и декомпенсированную.

Гидроцефалия — один из наиболее ярких примеров клинически очерченного синдрома самой различной этиологии. Особенно часто гидроцефалия является результатом постнатальных менингоэнцефалитов и черепно-мозговых травм, реже она развивается внутриутробно [Сухарева Г.Е., 1965; Цукер М.Б., 1972; Бадалян Л.О., 1975, и др.].

Известны также формы гидроцефалии, вызываемые менделирующими генами, как аутосомно-рецессивным, так и рецессивным, локализованным в X-хромосоме. Последние встречаются наиболее часто. В патогенезе сцепленной с полом гидроцефалии лежит сужение сильвиева водопровода мозга [Edwards J. et al., 1961].

Гидроцефалия в сочетании со spina bifida наследуется полигенно.

Лечение и профилактика. Лечение направлено на уменьшение внутричерепного давления: назначают препараты, понижающие внутричерепное давление и усиливающие диурез (диакарб, лазикс, гипотиазид, глицерол и др.). По показаниям проводят также десенсибилизирующую, противовоспалительную и рассасывающую терапию. При сдавлении мозга и возникновении окклюзий показано нейрохирургическое лечение: создание шунта между боковым желудочком мозга и венозной системой.

Краниостеноз. В этом случае речь идет о преждевременном заращении швов свода черепа, ведущее к нарушению соответствия между развитием мозга и ростом костей черепа, его деформации и повышению внутричерепного давления. Встречается у новорожденных с частотой 1:1000 [Бадалян Л.О., 1975].

Заболевание гетерогенное. Описываются как спорадические случаи, причиной которых, как полагают, являются экзогенные факторы (воспалительные процессы, облучения плода рентгеновскими лучами в первой половине беременности и др.), так и семейные, предположительно с доминантным и аутосомно-рецессивным типом наследования.

В патогенезе краниостеноза основная роль отводится нарушению васкуляризации и обменным нарушениям, которые ведут к преждевременному заращению черепа. Врожденные или возникающие в раннем постнатальном периоде аномалии развития костей черепа препятствуют дальнейшему развитию мозга, сопровождаясь нарушениями его деятельности, в частности умственной отсталостью.

Изменение размеров и формы черепа при краниостенозе имеет различный характер и зависит от того, какие швы подвергаются преждевременному заращению. Так, при закрытии коронарного шва рост черепа ограничивается в переднезаднем направлении и рост костей приобретает вертикальное направление, в результате чего

образуется высокий и узкий — башенный — череп (пиргоцефалия или оксицефалия). При раннем заращении сагиттального шва рост черепа ограничивается в поперечном размере, и череп принимает ладьевидную форму (скафоцефалия).

На краниограмме обнаруживается заращение швов, усиление пальцевых вдавлений, на глазном дне — умеренные застойные явления.

При декомпенсированной форме краниостеноза внутричерепное давление резко повышено, отмечаются выраженный экзофтальм, признаки поражения черепных нервов, чаще глазодвигательных, а в ряде случаев развиваются судорожные приступы. На глазном дне обнаруживают признаки застоя и вторичную атрофию зрительных нервов.

Отставание в психическом развитии при краниостенозе отмечено примерно в 50 % случаев. Чаще оно не очень глубокое, реже — в степени имбецильности. Помимо интеллектуального дефекта, как правило, выражены церебрастенический синдром и другие психоорганические расстройства.

Диагноз краниостеноза несложен: он основывается главным образом на рентгенологических данных. Очень важна ранняя диагностика, так как во многих случаях своевременное нейрохирургическое лечение предотвращает развитие компрессии мозга и формирование интеллектуального дефекта.

Врожденный гипотиреоз. Частота всех форм этого заболевания в целом среди новорожденных составляет 1:3600 — 1:4000. Это самое частое из тех нарушений, при которых слабоумие развивается в постнатальном периоде и может быть предотвращено при своевременной диагностике и лечении.

К л и н и ч е с к а я к а р т и н а врожденного гипотиреоза хорошо изучена. Первые симптомы могут появиться уже в родильном доме (приступы остановки дыхания, желтуха), но чаще развиваются в первые месяцы жизни. Больные отстают в росте. Постепенно формируется своеобразное лицо: большой язык, запавшая переносица, грубые черты лица, кожа сухая, волосы ломкие, кисти и стопы широкие, короткие. Как правило, отмечаются упорные запоры, брадикардия. Очень характерен желтовато-землистый цвет кожи.

Больных детей отличает большая вялость: они часами могут лежать, не проявляя ни беспокойства при дискомфорте, ни интереса к окружающему.

Диагноз гипотиреоза, как правило, несложен: во всяком случае, заболевание легко может быть заподозрено. В сомнительных случаях очень большую помощь оказывает пробное начало лечения тиреоидином. При первичном гипотиреозе эффект лечения наступает очень быстро: исчезает серовато-бледная окраска кожи, повышается активность больного, падает масса тела вследствие исчезновения отеков. В сыворотке крови снижается уровень холестерина.

Весьма существенную помощь в диагностике оказывает рентгенологическое исследование костей: зоны роста отстают в такой резкой степени, какая не отмечается ни при одном другом заболевании. В сыворотке крови часто (но не всегда) повышен уровень холестерина.

Умственная отсталость развивается при отсутствии лечения почти при всех вариантах тиреоидной недостаточности. Степень ее, как правило, довольно глубокая. При первичном гипотиреозе глубина интеллектуального недоразвития тесно коррелирует со степенью недостаточности тиреоидных гормонов и очень зависит как от сроков начала специфической терапии, так и правильности ее проведения.

Психопатологическая картина имеет свои особенности. Характерно наличие психоэндокринного синдрома [по M.Bleuler M., 1954]. У больных отмечаются замедленность психических процессов, слабость побуждений, двигательная заторможенность, бедность мимики, монотонность речи, расстройства настроения, а также пугливость, обидчивость.

Выражены расстройства памяти, особенно долговременной; наблюдается очень резкая истощаемость психических процессов, что сильно ухудшает работоспособность больных даже с легким интеллектуальным дефектом. Дети быстро утомляются, часто жалуются на головную боль.

Больным свойственны значительные колебания настроения с аффективными вспышками, беспричинной раздражительностью и злобностью.

Нередко умственная отсталость не является вторичной по отношению к гипотиреозу. В части случаев внутриутробно бывают поражены вследствие одной общей причины и мозг, и ткань щитовидной железы. Понятно, что у таких больных даже своевременная терапия гормонами не будет играть профилактической роли в отношении формирования интеллектуального дефекта.

Патологоанатомически в головном мозге выявляют обеднение коры нейронами, атрофические изменения, нарушения архитектоники и процесса миелинизации. Щитовидная железа может быть гипопластичной или отсутствовать совсем. У больных с зобом отмечается диффузная коллоидная гиперплазия щитовидной железы, сменяющаяся узловатой гипертрофией.

Этиология и патогенез. Врожденный гипотиреоз — типичный пример полиэтиологического заболевания. Помимо хорошо известной причины, связанной с недостатком йода в пище (эндемическая форма), существуют нарушения, связанные с аутоиммунизацией ткани щитовидной железы у матери, и вследствие этого недоразвитие ее у плода. В комплексе различных этиологических факторов врожденного гипотиреоза известны обменно-наследственные, когда заболевание развивается в связи с так называемыми ошибками обмена гормонов и с нарушением гормонообразования. К настоящему времени известно 6 вариантов наследственных дефектов обмена, приводящих к гиперплазии щитовидной железы (зобные формы). Эти формы имеют аутосомно-рецессивный характер наследования.

Лечение. Основой лечения гипотиреоза является заместительная терапия. Начинать лечение стероидными гормонами надо как можно раньше: как правило, этим удается предотвратить развитие умственной отсталости. Имеются весьма обнадеживающие результаты лечения, начатого на 3—4-й неделе жизни. При лечении, начатом во втором полугодии или еще позднее, предотвратить умственную отсталость невозможно.

Для осуществления эффективной профилактики умственной отсталости при гипотиреозе проводится скрининговое обследование всех новорожденных на этот дефект параллельно с выявлением *фенилкетонурии*.

ЭКЗОГЕННО ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ФОРМЫ УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТИ

Факторы внешней среды, вызывающие повреждение мозга плодов и детей раннего возраста, крайне разнообразны: нарушения питания матери в периоде беременности, внутриутробные инфекции и интоксикации, иммунологическая несовместимость плода и матери, гипоксия плода и родовые травмы, менингиты и энцефалиты, постнатальные травмы черепа и др. Но лишь небольшая часть вызванных этими факторами поражений имеет клиническую специфичность, на основании которой тот или иной фактор может быть распознан, а в ряде случаев и достоверно подтвержден лабораторными исследованиями.

В данном разделе приводится описание некоторых наиболее часто встречающихся специфических экзогенно обусловленных поражений мозга с умственной отсталостью.

Алкогольная фетопатия. Синдром алкогольной фетопатии (синдром плодного алкоголизма, алкогольный синдром плода, алкогольная эмбриопатия). Еще в 1972 г. O.Ulleland обратила внимание на то, что у матерей, страдающих алкоголизмом, дети часто имеют малую массу тела при рождении и задержку психического развития. В 1973 г. R.Jones и D.Smith впервые описали клинически очерченный синдром с множественными пороками развития у 8 детей, родившихся от страдающих алкоголизмом матерей. Позже появился целый ряд сообщений о таком синдроме. Его частота достаточно велика (0,5—0,1 на 1000 новорожденных) [Jones K., 1997]. Среди причин умственной отсталости алкогольная эмбриопатия в ряде исследований вы-

ведена на первое место, достигая иногда 10—20 % среди детей с IQ 50—80 [01egaard R. et al., 1979; Hagberg B. et al., 1981].

Клиническая картина складывается из характерных краниофациальных аномалий, задержки физического развития и умственной отсталости в сочетании с поведенческими нарушениями.

Краниофациальные аномалии включают в первую очередь микроцефалию и специфическое лицо, строение которого обусловлено главным образом недоразвитием костей срединной части. Лицо больного характеризуют выпуклый лоб с выступающими буграми, короткий нос с широким и плоским переносьем, гипоплазия верхней челюсти — так называемый вогнутый профиль. Очень характерны блефарофимоз (укорочение глазных щелей), эпикант. Нередко имеются птоз, микрофтальмия и косоглазие. Есть и другие особенности лица: узкая красная кайма губ, укороченная верхняя губа, неправильный рост зубов, широкие скулы. Уши обычно неправильной формы, низко или косо расположены. У многих детей отмечены негрубые нарушения в формировании половых органов: гипоплазия полового члена, увеличение клитора.

Наиболее часто встречающимися симптомами, по данным разных авторов, являются микроцефалия разной степени выраженности (93 %), блефарофимоз (92 %), микрофтальмия (80 %), вогнутый профиль (65 %). Нередки также врожденные пороки сердца и расщелина губы и неба. Часто встречаются разные аномалии суставов: врожденный вывих бедра, ограничение подвижности локтевых суставов и суставов пальцев. На коже у больного можно отметить пигментные пятна, гемангиомы, участки депигментации.

Практически во всех случаях поражение сопровождается пре- и постнатальным отставанием в физическом развитии: внутриутробная гипотрофия достигает выраженной степени и более затрагивает длину тела, чем его массу. В постнатальном периоде гипотрофия более выражена в первые 2 года, затем она несколько выравнивается, но все же отставание в физическом развитии остается и в школьном возрасте.

Для всех пораженных характерно наличие изменений дерматоглифики, но без специфических признаков. Неврологические нарушения могут включать нерезко выраженные симптомы пирамидной недостаточности, плохое развитие моторики, а также недостаточность координации движений. Наиболее частым признаком является мышечная гипотония.

Умственная отсталость практически имеется во всех случаях, но степень ее различна. Наиболее часто встречается неглубокое интеллектуальное недоразвитие (IQ 65-70).

Патологическая анатомия и патогенез. Спектр обнаруженных нейроанатомических изменений свидетельствует о нарушении формирования мозговых структур во внутриутробном периоде[1]. Алкогольная эмбриопатия развивается только при употреблении алкоголя женщинами в периоде беременности. Тератогенный эффект возникает, очевидно, в первую очередь от воздействия самого алкоголя и продуктов его распада. Не исключена возможность патогенной роли и сопутствующих алкоголизму явлений, а именно изменений биохимизма организма матери, плохого питания матери, в частности белкового и витаминного голодания, тератогенное воздействие алкоголя может проявляться не только синдромом алкогольной эмбриопатии, но и неспецифическими проявлениями поражения нервной системы [Куниковская Л.С., 1985]. Иногда у больных отмечаются лишь единичные признаки алкогольной эмбриопатии или они вообще отсутствуют, но имеются лишь снижение интеллекта и другие признаки поражения мозга — так называемый фетальный алкогольный эффект.

Лечение. Специфическое лечение пока не разработано. Профилактика заключается в активной борьбе с алкоголизмом и разъяснении большого вреда любых доз алкоголя во время беременности.

1 Подробнее об этом см. Раздел IV, главу 1 "Алкоголизм".

Рубеолярная эмбриофетопатия. Эта форма патологии впервые была описана N.Gregg в 1940 г. у детей, матери которых перенесли во время беременности коревую краснуху.

Частота рубеолярной эмбрифетопатии связана с эпидемиологическими условиями. В эпидемию 1964—1965 гг. было поражено 30 000 детей [Desmond M. et al., 1973]. Вероятность и тяжесть поражения плода зависят от того, в какие сроки беременности мать перенесла инфекционное заболевание. Наиболее часто и наиболее тяжелые эмбриопатии возникают при заболевании матери в первую треть беременности (в 35 % случаев); среди детей, матери которых перенесли коревую краснуху на 3—4-м месяце беременности, тератогенный эффект уже отмечается у 17—25 % детей.

В клинической картине рубеолярной эмбриопатии сочетаются олигофреническое слабоумие и пороки развития глаз, сердечно-сосудистой системы и слухового аппарата. Часто наблюдаются также дефекты развития зубов, общее физическое недоразвитие, микроцефалия, пороки строения скелета и мочеполовых органов. В неврологическом статусе отмечается мышечная гипотония, гиперкинезы, нарушения глотания.

Психическое недоразвитие больных бывает очень глубоким, часто сопровождается выраженным психомоторным возбуждением, импульсивностью поведения, расстройствами сна.

Лечение рубеолярной олигофрении только симптоматическое; средства, стимулирующие развитие (ноотропы), малоэффективны. Седативная терапия нейролептиками и транквилизаторами применяется при состояниях возбуждения. Профилактика состоит прежде всего в предупреждении заболевания краснухой беременных.

Умственная отсталость при врожденном сифилисе. Олигофрения в этом случае возникает вследствие специфического поражения плода в периоде фетогенеза. Заражение плода сифилисом происходит трансплацентарным путем, чаще при заболевании матери в первую половину беременности. Спирохеты интенсивно развиваются в тканях органов плода, поражая их, что нередко приводит к мертворождениям. Летальность зараженных плодов достигает 50 %.

Клиническая картина врожденного сифилиса отличается полиморфными проявлениями. Последствия перенесенного внутриутробно менингоэнцефалита, как правило, сочетаются с кожными, соматическими и неврологическими нарушениями. В разные возрастные периоды одни симптомы сменяются другими. В ряде случаев ребенок родится без видимых симптомов врожденного сифилиса (скрытая форма), и первые клинические проявления возникают в постнатальном периоде.

К ранним симптомам относятся насморк с гнойными и кровянисто-гнойными выделениями, трещины на губах и на коже, мокнущие пузыри (папулы), переходящие в язвы. К концу первого месяца жизни появляется специфическая рассеянная сыпь, кожа морщинистая с грязновато-сероватым налетом. Поверхностные лимфатические узлы нередко увеличены. Относительно часто обнаруживается увеличение печени и селезенки.

Для физического состояния детей в более старшем возрасте наряду с общим недоразвитием характерны специфические особенности: седловидный нос, триада Гетчинсона (полулунные выемки на верхних резцах, кератит и поражение среднего уха). Отмечаются также периостит, утолщение и искривление костей (саблевидные голени).

Неврологически характерны зрачковые симптомы (зрачки узкие, неравномерные, со сниженной или отсутствующей реакцией на свет — симптом Арджиль — Робертсона), параличи и парезы черепно-мозговых нервов и конечностей, снижение или отсутствие сухожильных рефлексов, тикообразные, хореиформные и атетоидные движения. В первые годы жизни могут отмечаться частые судорожные припадки.

Степень психического недоразвития при врожденном сифилисе различна, преобладают глубокие степени слабоумия. В качестве часто встречающихся психопатологических особенностей можно отметить эмоциональную возбудимость и лабильность, выраженное психическое беспокойство, носящее хаотический характер, реже — снижение реакции на окружающее, безучастность.

Диагноз врожденного сифилиса при обследовании умственно отсталого ребенка не всегда прост в связи с полиморфизмом клинических проявлений болезни. При постановке его учитывают специфичность соматических симптомов в клинической картине и анамнезе, положительную реакцию Вассермана и другие серологические пробы.

Лечение проводят с учетом характера и стадии заболевания. Назначают антимикробную терапию (антибиотики, препараты висмута и др.), препараты рассасывающего действия (алоэ, ФиБС), дегидратационные и стимулирующие средства.

Умственная отсталость при врожденном токсоплазмозе. Токсоплазмоз как одна из причин пренатального поражения мозга впервые описан в 1939 г. у ребенка 1 мес с картиной энцефаломиелита. Клинические проявления токсоплазмоза характеризуются чрезвычайным разнообразием в зависимости от времени начала заболевания, типа течения, активности и локализации патологического процесса. В детской практике имеет значение врожденный токсоплазмоз.

Возбудитель токсоплазмоза — toxoplasma gondii — относится к типу простейших и является внутриклеточным паразитом. Токсоплазмы широко распространены в природе у различных животных и птиц.

Врожденный токсоплазмоз является следствием трансплацентарной передачи инфекции от беременной матери к плоду в острой стадии токсоплазмозного процесса у женщин. Наиболее часто инфицирование плода происходит со 2-го по 6-й месяц беременности.

Роль врожденного токсоплазмоза в генезе умственной отсталости долгое время значительно переоценивалась. Это обусловлено широкой распространенностью скрытой инфицированности токсоплазмой и, следовательно, большей частотой положительных иммунологических реакций и кожных проб с токсоплазменным антигеном у лиц самых разных контингентов, в том числе и среди умственно отсталых.

В действительности роль токсоплазмоза как этиологического фактора умственной отсталости невелика.

Среди больных с глубоким интеллектуальным дефектом частота врожденного токсоплазмоза составляет менее 1 % [Kabeggia E. et al., 1971]. Среди больных с легкой умственной отсталостью он встречается значительно реже.

Клиническая картина. Особенности клинических проявлений врожденного токсоплазмоза зависят от степени выраженности характера течения патологического процесса. В тех случаях, когда острая и подострая стадии заканчиваются внутриутробно, ребенок рождается с хроническим токсоплазмозом, для которого характерны грубые неврологические симптомы и выраженное слабоумие. У таких детей наряду с микроцефалией, гидроцефалией, спастическими параличами и судорогами отмечаются характерные интракраниальные кальцификаты и поражения органов зрения: хориоретинит, увеит, катаракта, помутнение хрусталика, псевдоколобома желтого пятна, атрофия зрительного нерва, глаукома и микрофтальмия.

Психическое недоразвитие проявляется с первых месяцев жизни и обычно достигает степени имбецильности и идиотии [Халецкий А.И., 1958; Kozar Z., 1954; Muller F., 1954, и др.].

Сходные клинические проявления врожденного токсоплазмоза отмечаются и при более позднем заражении плода, если острая генерализованная стадия процесса развивается внутриутробно, а подострый период протекает в послеродовом периоде [Bamatter F., Habegger H., 1952].

При инфицировании плода в конце беременности дети могут рождаться без признаков заболевания. Однако первые клинические проявления могут развиться сразу же после рождения или в течение 1—2-го года жизни. В этих случаях острая стадия врожденного токсоплазмоза характеризуется генерализацией процесса и протекает либо как септическое заболевание, либо в форме висцерального токсоплазмоза с высокой температурой, желтухой, сыпью и поражением внутренних органов, либо же в форме токсоплазмозного менингоэнцефалита, лептоменингита и энцефалита.

Токсоплазмозный менингоэнцефалит характеризуется высокой температурой тела, адинамией, рвотой, менингеальными симптомами, судорогами и параличами конечностей [Ивановская Т.Е., Семенова К.Л., 1956; Филиппова-Нутрихина З.Л., 1962, и др.]. В случае выздоровления у детей формируется тяжелая умственная отсталость.

Патоморфологические изменения в головном мозге при врожденном токсоплазмозе характеризуются воспалительно-дистрофическим процессом (очаговый энцефалит или менингоэнцефалит) и последствиями дисциркуляторных нарушений с ишемическими размягчениями вещества мозга вследствие тромбозов и эмболии просвета сосудов токсоплазмами и псевдоцистами.

Диагноз врожденного токсоплазмоза основывается на совокупности клинических и лабораторных данных. В клинической картине наиболее патогномоничными можно считать два симптома: хориоретинит и кальцификаты в мозге, выявленные рентгенологически; хориоретинит отмечен у 76 % больных, кальцификация — у 92 % [Parnutzke K., 1961]. Но следует помнить, что оба симптома могут появиться в более позднем возрасте; так, появление хориоретинита при врожденном токсоплазмозе описано даже на 2-м десятилетии жизни. Кроме того, и эти симптомы не обладают абсолютной специфичностью. Сходные "глазные" симптомы возможны при других врожденных инфекциях; кальцификаты также встречаются при цитомегалии, при факоматозах и некоторых других заболеваниях. Для окончательной диагностики заболевания решающее значение имеют специфические серологические реакции и обнаружение токсоплазмы в цереброспинальной жидкости и крови.

При внутриутробном токсоплазмозе и мать, и ребенок первых месяцев жизни могут иметь титр антител 1:256 или чуть ниже. Титр остается положительным в течение нескольких лет. Очень важно отметить, что положительные серологические реакции при сочетании с умственной отсталостью еще не могут считаться доказательством роли токсоплазмоза в повреждении мозга [Crome L., Stern L., 1973].

Лечение. Применяются препараты пиримидинового ряда — хлоридин (аналоги — дараприм, пириметамин). Хлоридин эффективен при сочетании с сульфаниламидными препаратами, которые усиливают его действие. Лечение проводят курсами. Хлоридин назначают детям в возрасте 1—3 лет по 0,01 г в сутки, 4—7 лет — 0,02 г, 8—11 лет — 0,03 г, 12—15 лет — 0,04 г, старше 15 лет — 0,05 г. Суточную дозу делят на два приема. Курс лечения — 5 дней. Повторные курсы проводятся через 2—3 нед. Одновременно назначают сульфадимезин или другие сульфаниламидные препараты в соответствующих возрастных дозах.

Хлоридин и сульфаниламидные препараты оказывают действие на свободные токсоплазмы и недостаточно влияют на токсоплазмы внутри цист. Для усиления действия рекомендуется одновременно с хлоридином и сульфадимезином назначать препараты гиалуронидазного действия, в частности лидазу, повышающую проницаемость оболочек цист.

Кроме этиотропной терапии, показаны средства, повышающие иммунологическую реактивность, а также проведение симптоматической, рассасывающей, стимулирующей и восстановительной терапии.

Умственная отсталость как последствие цитомегалии. Цитомегалия известна с 1957 г., когда был выделен вирус и стала возможной точная диагностика болезни. По данным разных исследований, эта инфекция довольно широко распространена: около 1 % новорожденных и 3 % беременных женщин выделяют вирус цитомегалии. В контингенте больных с глубокой умственной отсталостью на долю цитомегалии приходится около 0,3—0,5 %.

Клиническая картина. Спектр клинических проявлений цитомегалии очень широк, часто она не проявляется и дети развиваются нормально. По данным J.Star (1970), из 26 детей с виремией только у двух при рождении были отчетливые симптомы поражения ЦНС. В других случаях возможно постепенное развитие заболевания с хроническим течением. Для внутриутробной цитомегалии характерна микроцефалия: она может обнаруживаться уже при рождении или формируется постепенно.

По мнению L. Stern (1973) цитомегалия является причиной почти 10 % всех

случаев микроцефалии. Часто одновременно отмечается поражение глаз: хориоретинит, микрофтальмия, атрофия зрительного нерва. Масса тела при рождении снижена. На коже, как и при других внутриутробных инфекциях в период новорожденности, имеются петехии и экхимозы.

Поражение нервной системы может проявиться менингоэнцефалитом в раннем постнатальном периоде, в дальнейшем выявляются умственная отсталость, судороги, часто резкая двигательная расторможенность, невральная глухота. В редких случаях умственная отсталость формируется и у тех детей, которые не имели поражения нервной системы в период новорожденности. При рентгенографии черепа нередко выявляют кальцификаты в перивентрикулярной области. Во время патологоанатомического исследования находят специфические клетки во всех органах. В мозге — картина энцефаломиелита с перивентрикулярными кальцификатами и очаги некроза. Иногда находят полимикрогирию и гидроцефалию. В других органах — воспаление с вовлечением интерстициальной ткани: пневмония, нефрит, гепатит.

Окончательный диагноз ставят с помощью лабораторных методов, которые дают надлежащий ответ только в первые несколько месяцев после рождения ребенка. У детей более старшего возраста диагноз можно предположить на основании клинической картины и данных анамнеза, указывающих на внутриутробную инфекцию с симптоматикой в период новорожденное™.

Химиотерапевтическое лечение неэффективно.

Умственная отсталость как последствие гемолитической болезни новорожденных (эритробластоз). Гемолитическая болезнь новорожденных (эритробластоз плода) возникает при иммунологической несовместимости крови матери и плода, чаще всего по резус-фактору. Она является одной из нередко диагностируемых причин олигофрении. Частота гемолитической болезни новорожденных, обусловленной резус-несовместимостью, составляет 1:250—300 родов [Бадалян Л.О., Вельтищев Ю.Е., Таболин В.А., 1971].

Заболевание развивается у резус-положительного ребенка в том случае, если мать имеет отрицательный резус-фактор. Проникая через плаценту в кровь матери, резус-фактор плода иммунизирует ее организм: начинают вырабатываться антирезус-антитела. Последние в свою очередь, попадая через плаценту в кровь плода, ведут к реакции антиген — антитело, проявляющейся в гемолизе эритроцитов плода. Продукты распада эритроцитов вызывают гемолитическую болезнь новорожденных: общий врожденный отек, тяжелую желтуху и врожденную анемию новорожденных. Массовое проникновение антител в кровь плода происходит во время родов.

Частота резус-отрицательных лиц в популяции велика — составляет 15 %. Но иммунизируется при беременности только одна из 25—30 резус-отрицательных женщин. В большинстве случаев женщины сенсибилизации не подвергаются, несмотря на повторные беременности. Для появления конфликта имеют значение повышенная чувствительность организма матери к сенсибилизации резус-фактором, состояние эндокринной системы, повышенная проницаемость сосудов, в особенности сосудов плаценты. Вероятность возникновения и появления тяжелых форм гемолитической болезни новорожденных увеличивается с каждой последующей беременностью вследствие сенсибилизации организма матери. Факторами, способствующими возникновению гемолитической болезни, являются аборты, переливание резус-положительной крови, повреждение плаценты. Гемолитическая болезнь новорожденных чаще развивается у ребенка с группой крови А(П) или В(Ш) при наличии у матери 0(I) группы крови.

Гемолитическая болезнь новорожденных развивается в результате разрушения эритроцитов под влиянием антител, что ведет к накоплению непрямого (связанного с белком) билирубина. Степень поражения ЦНС и других органов зависит не только от уровня билирубина, но и от продолжительности гипербилирубинемии, состояния эндокринной системы новорожденного, а также от количества сывороточного альбумина, который обладает способностью связывать непрямой билирубин и тем самым предотвращать его проникновение в ткани. Последствия токсико-аноксического поражения мозга при гемолитической болезни принято называть билирубиновой энцефалопатией [Гинзбург С.Э., Таболин В.А., 1963].

К л и н и ч е с к а я   к а р т и н а. Для клинических проявлений билирубиновой энцефалопатии, обусловленной гемолитической болезнью новорожденных, характерны следующие симптомы: экстрапирамидные двигательные расстройства, дисплазия зубной эмали и выпадение зубов, дефекты слуха и умственная отсталость. Однако в ряде случаев клиническая картина может быть представлена одним или двумя из этих симптомов.

В неврологическом статусе к числу ранних симптомов, свидетельствующих о поражении подкорковых образований, относятся глазодвигательные расстройства, опистотонус и судороги. Постоянными симптомами, обнаруживающимися с первых месяцев жизни, являются экстрапирамидные двигательные расстройства: гиперкинетический синдром, атаксия, дистония мышц конечностей, иногда — парезы и параличи.

Особенности проявления психического недоразвития при билирубиновой энцефалопатии определяются характером и степенью органического поражения головного мозга. Интеллектуальная недостаточность у разных больных может варьировать от легкой дебильности до идиотии и обычно характеризуется своеобразным дисгармоническим недоразвитием отдельных психических функций [Сухарева Г.Е., 1965; Калижнюк С.С., 1975].

В структуре интеллектуального дефекта большой удельный вес занимают признаки психоорганического синдрома. Более сложная структура обнаруживается у больных с грубыми нарушениями слуха. У них на первый план выступают недостаточность вербального мышления и несостоятельность при выполнении заданий, связанных с речевой переработкой инструкций, при негрубом недоразвитии наглядно-действенного мышления.

Диагноз несложен при учете особенностей клинической картины и данных анамнеза, указывающих на перенесенную гемолитическую болезнь новорожденных, обусловленную несовместимостью матери и плода по резус-фактору. Вместе с тем наличие только факта несовместимости крови без указаний на развитие гемолитической болезни новорожденных (или на начинавшуюся билирубиновую желтуху, прерванную обменным переливанием) еще не свидетельствует об этиологии резус-несовместимости в происхождении умственной отсталости у ребенка.

Л е ч е н и е. Наиболее эффективным методом лечения является обменное переливание крови, проводимое в первые сутки жизни ребенка, иногда повторно. Цель обменного переливания крови — максимально быстрое выведение из организма новорожденного антител и продуктов гемолиза. Детям с остаточными явлениями билирубиновой энцефалопатии проводят симптоматическую (рассасывающую, стимулирующую и восстановительную) терапию.

ОБЩИЕ ВОПРОСЫ ПРОФИЛАКТИКИ, ЛЕЧЕНИЯ, РЕАБИЛИТАЦИИ И ОРГАНИЗАЦИИ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С УМСТВЕННОЙ ОТСТАЛОСТЬЮ

При описании отдельных клинических форм олигофрений кратко рассматривались особенности их лечения. Но важно выделить некоторые общие принципы помощи лицам с интеллектуальным недоразвитием.

Вопросы лечения и реабилитации умственно отсталых тесно взаимосвязаны и охватывают широкий круг медицинских, педагогических и социальных мероприятий. Организация всесторонней помощи умственно отсталым детям в нашей стране осуществляется учреждениями здравоохранения, социального обеспечения, просвещения и профессионального обучения.

Наиболее важное условие р е а б и л и т а ц и и умственно отсталых детей — раннее выявление, своевременное и поэтапное оказание лечебной и коррекционно-педагогической помощи, которая осуществляется сетью

учреждений, дифференцированных с учетом возраста и степени психического недоразвития. Эта сеть включает в себя специализированные ясли и дома ребенка для детей с последствиями органических поражений ЦНС и интеллектуальным недоразвитием, детские сады для умственно отсталых детей, вспомогательные школы и школы-интернаты для обучаемых олигофренов школьного возраста, специализированные профессионально-технические училища для умственно отсталых подростков, а также интернаты социального обеспечения для глубоко умственно отсталых. Детям с интеллектуальным дефектом в степени идиотии и имбецильности, а также с более легким интеллектуальным недоразвитием, но с наличием дополнительной симптоматики, затрудняющей обучение и воспитание ребенка, выплачивается пенсионное пособие по детской инвалидности.

Отбор детей в специализированные учреждения проводят медико-психолого-педагогические консультации. Детей с умственной отсталостью, нуждающихся в уточнении диагноза или при декомпенсации осложненных форм олигофрении, направляют в детские психиатрические стационары.

М е д и к а м е н т о з н а я т е р а п и я при умственной отсталости в отношении интеллектуального дефекта недостаточно эффективна. Исключение составляет профилактическая патогенетическая терапия при некоторых метаболических и эндокринных нарушениях: фенилкетонурия, галактоземия, фруктозурия, гипотиреоз и др. Поэтому медикаментозная терапия заключается в использовании препаратов общеукрепляющего и стимулирующего действия, а также средств, направленных на устранение ликвородинамических нарушений, судорожного синдрома и различных осложняющих психопатологических расстройств: двигательной расторможенности, аффективной возбудимости, невротических и неврозоподобных нарушений. Среди препаратов стимулирующего действия прежде всего применяются нейрометаболические стимуляторы: ноотропил (пирацетам), пантогам, энцефабол (пиридитол), аминалон (гаммалон). Использование нейрометаболических стимуляторов связано с их способностью активировать энергетические процессы в нервной клетке, оказывать стимулирующее воздействие на ЦНС с целью активации интеллектуально-мнестических процессов.

Отмечается определенная предпочтительность воздействия различных средств на дополнительную психопатологическую симптоматику. Аминалон и пиридитол эффективны при умственной недостаточности, осложненной синдромом торпидности. При наличии судорожных приступов предпочтительнее применение пантогама. Препарат может применяться как изолированно, так и в комплексе с противосудорожными средствами, особенно в резистентных к антиконвульсантам случаях. Курсовое 2—4-месячное применение пантогама в возрастных дозах эффективно также у больных с тоноклонической формой заикания и гиперкинезами органофункционального характера. Пантогам и пирацетам эффективны при сочетании психического недоразвития с двигательной расторможенностью, а при психопатоподобном синдроме с преобладанием психической неустойчивости целесообразна их комбинация с меллерилом или седуксеном [Авруцкая И.Г., 1983].

Все нейрометаболические стимуляторы характеризуются хорошей переносимостью, однако у детей с выраженным интеллектуальным недоразвитием они нередко приводят к усилению двигательной расторможенности, раздражительности, эмоциональной возбудимости, иногда к ухудшению сна и поэтому должны применяться с осторожностью.

Среди других препаратов стимулирующего действия следует назвать

глутаминовую кислоту, церебролизин, витамины B_1 и B_6 — в инъекциях, витамин B_{15} внутрь и др.

Больным с церебрастеническим синдромом, а также при наличии сосудистых и ликвородинамических нарушений показана дегидратационная терапия (внутримышечные инъекции 25 % раствора сульфата магния, прием диакарба, триампура, глицерола и др.), а также препараты сосудистого действия (стугерон, кавинтон и др.).

В целях рассасывания рубцовых изменений в ЦНС целесообразно назначение йодистых препаратов (сироп йодида железа, 1 % раствор йодида кальция, лидаза), а также препараты алоэ. Умственно отсталым детям с судорожным синдромом наряду с общеукрепляющей и дегидратационной терапией показано непрерывное противосудорожное лечение. Больным олигофренией с синдромом двигательной расторможенности, психопатоподобными и неврозоподобными расстройствами показаны нейролептические препараты и транквилизаторы, обладающие седативным эффектом (аминазин, тизерцин, неулептил, меллерил, элениум, седуксен, триоксазин, феназепам и др.).

Лечебно-педагогическая работа должна строиться в каждом конкретном случае с учетом клинических особенностей заболевания, структуры интеллектуального дефекта, особенностей личности, речи и моторики больных. Большое значение в улучшении нервно-психического развития детей-олигофренов имеют логопедические мероприятия, направленные на формирование речевых функций и устранение дефектов речи. При интеллектуальной недостаточности, сочетающейся с нарушениями в соматическом и неврологическом состоянии, а также в двигательной сфере, большое значение имеет лечебная физкультура, способствующая развитию моторики, координации, внимания, подвижности психических процессов, укреплению общего соматического состояния больных.

Трудовая адаптация. Учебно-воспитательная работа во вспомогательной школе-интернате включает начальные этапы организации трудового обучения, которое занимает одно из основных мест в процессе подготовки умственно отсталых детей к самостоятельной общественно-полезной деятельности. Социально-трудовая адаптация лиц с умственным недоразвитием имеет ряд специфических особенностей, требует специальных последовательных приемов и методов профессионального обучения с последующим постепенным включением подростков в самостоятельную трудовую деятельность.

В профилактике умственной отсталости основные успехи достигнуты на пути патогенетически обоснованной своевременной терапии некоторых заболеваний, следствием которых является интеллектуальный дефект, а также на пути широкого внедрения медико-генетического консультирования, направленного на предупреждение рождения детей с тяжелым поражением мозга. Работа врачей медико-генетической консультации заключается в определении прогноза рождения больного ребенка, а также в разъяснении вероятности этого события обратившейся за советом семье. Во многих случаях врач медико-генетической консультации может помочь семье принять правильное решение. Наиболее перспективной задачей этой службы является организация пренатальной диагностики наследственных заболеваний в тех случаях, когда это возможно на современном этапе развития исследований в области медицинской генетики.

Практически все семьи, в которых имеются умственно отсталые лица

среди родственников, при возникновении вопроса о рождении ребенка должны направляться в медико-генетические консультации.

Применение таких лечебно-профилактических мероприятий, как обменное переливание крови новорожденным при резус-конфликте матери и плода, массовое обследование новорожденных на ФКУ и гипотиреоз с последующей патогенетической терапией выявленных больных также приводят к некоторому сокращению числа больных с глубоким интеллектуальным дефектом.

Профилактика умственной отсталости тесно связана также с предупреждением различных экзогенных вредностей пренатального периода: заболеваний матери, различных химических и лекарственных интоксикаций, воздействия ионизирующей радиации, инфекций и других патогенных факторов.

Особое внимание должно быть уделено профилактике интранатальных асфиксий и родовой травмы, которые нередко ведут к возникновению органических поражений ЦНС и тяжелых форм психического недоразвития. В этой связи большое значение приобретают меры, направленные на улучшение помощи беременным женщинам и совершенствование родовспоможения. Интенсивной борьбы требует ликвидация женского алкоголизма — самой распространенной из внешнесредовых причин умственной отсталости.

Определенное значение для профилактики умственной отсталости имеет предупреждение инфекций и травм новорожденных и детей раннего возраста.

Возможность сокращения числа умственно отсталых лиц во многом зависит от общих социальных мероприятий, направленных на улучшение гигиенических условий среды, на устранение таких отрицательных социальных явлений, как пьянство и алкоголизм, на улучшение условий воспитания детей раннего возраста, особенно в таких учреждениях, как дома ребенка и детские дома. Устранение депривации при воспитании детей, оставшихся без попечения родителей, должно способствовать сокращению числа детей с умственной отсталостью и деформацией личности.

Глава 3

ЗАДЕРЖКИ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

Задержки психического развития — пограничные с умственной отсталостью (олигофренией) состояния, т.е. промежуточные формы интеллектуальной недостаточности между дебильностью и нормой.

Задержки психического развития, связанные с незрелостью психики и мозговых структур, рассматриваются как отдельные группы состояний с патологией развития (именно так они трактовались в МКБ-8 и МКБ-9) либо как синдром, входящий в структуру того или иного неврологического, психического или соматического заболевания (МКБ-10).

Распространенность задержек психического развития в детском населении (как самостоятельной группы состояний) составляет 1,2 и 8—10 % в общей структуре психической болезненности. Задержки психического развития, естественно, в качестве синдрома встречаются значительно чаще.

Психические нарушения при задержках психического развития проявляются в виде отставания развития различных сфер психической деятельности — моторной, познавательной, эмоционально-волевой, речи с раннего возраста вследствие замедления созревания соответствующих структур головного мозга.

Диагностирование задержки психического развития возможно с первых месяцев жизни. В одних случаях на первый план выступает задержка развития эмоциональной сферы, в других преобладает задержка развития интеллекта в виде пограничной умственной отсталости. Последнее иногда сочетается с признаками недоразвития лобных и теменных долей мозга на ЭЭГ [Благосклонова Н.К. и др., 1994].

Замедление созревания психических функций может варьировать от легкой степени до выраженной. При легкой степени задержки психического развития становление возрастных навыков запаздывает в пределах одного возрастного периода; при средней степени становление возрастных двигательных и речевых навыков, эмоциональных реакций, ручных умений, коммуникативных взаимодействий и других нервно-психических функций задерживается более чем на один возрастной период; при тяжелой степени отставание в приобретении возрастных навыков превышает два возрастных периода.

При легкой степени задержки психического развития выявляются и признаки компенсации отстающей функции. При задержке развития средней степени, при сохраняющейся тенденции к компенсации сроки развития психических функций значительно отстают от нормативов. Тяжелая степень задержки развития, как правило, не содержит в своей структуре элементов компенсации, и задержка психического развития характеризуется не только ретардацией, но и разного рода аномалиями. Данный тип задержки психомоторного развития обычно отражает последствия внутриутробного или интранатального повреждения головного мозга, и эти случаи являются наиболее сложными в дифференциально-диагностическом отношении, особенно в плане отграничения от умственной отсталости.

Главные клинические признаки задержек психического развития (по М.Ш.Вроно): запаздывание развития основных психофизических функций (моторики, речи, социального поведения); эмоциональная незрелость; неравномерность развития отдельных психических функций; функциональный, обратимый характер нарушений.

Этиологические факторы задержек психического развития подразделяются на конституционально-генетические, церебрально-органические и психосоциальные. Некоторые врожденные и наследственные прогрессирующие заболевания нервной системы в первые годы жизни так же манифестируют задержкой психомоторного развития, но в этих случаях речь идет о соответствующем синдроме, динамика которого определяется основным болезненным процессом. В некоторых случаях легких степеней задержки психического развития отмеченные нарушения в процессе последующего развития ребенка исчезают и диагноз ретардации психических функций снимается.

Различают первичные и вторичные задержки психического развития [Журба Л.Т., 1980; Лебедев Б.В., 1981; Маслова О.И., 1991; Горюнова А.В., 1994]. *Первичные задержки* церебрально-органического генеза являются наиболее распространенными нарушениями развития. В их основе лежат гипоксические, травматические, инфекционные, токсические и другие факторы, действующие на развивающийся мозг в перинатальном периоде (родовая

травма, асфиксия, ранние инфекции, недоношенность, некоторые наследственные заболевания, эндокринопатии и др.), приводящие к негрубому поражению головного мозга, не достигающему четкого органического дефекта. *Вторичные задержки* нервно-психического развития возникают на фоне первично неповрежденного головного мозга при хронических соматических заболеваниях (например, при пороках сердца), сопровождающихся церебральной недостаточностью в виде минимальной мозговой дисфункции. Обменные нарушения и связанные с ними токсические и гипоксические воздействия при хронических соматических заболеваниях в сочетании с неустойчивостью регуляции гомеостаза особенно в раннем возрасте приводят к поражению нервной системы и приостановке психофизического развития. Отличительным признаком вторичных задержек психического развития является наличие в их структуре аффективных расстройств и замедленного формирования положительных эмоциональных реакций. В этих случаях на фоне низкого эмоционального тонуса наблюдается отставание адекватных форм общения со взрослыми, долго не развивается эмоционально-игровой характер коммуникаций, отсутствуют подражательные жесты, адекватная мимика, задержаны начальные этапы речевого развития. Выход из данных состояний часто бывает скачкообразным через ускоренное развитие задержанных функций.

Особый вариант нарушений представляет *задержанное развитие с диссоциированностью* (расщеплением) и *дисгармоничностью* (неравномерностью) развития отдельных психических функций. Наиболее характерным для этого варианта является сочетание неравномерной задержки психических функций с аутизмом. Этот вариант задержки психического развития является предвестником будущей психической патологии (аутизма, детской шизофрении и др.).

При некоторых формах задержек психического развития большое место в клинической картине занимают неврологические нарушения с гипервозбудимостью, гипертензионными, гидроцефальными, судорожными и церебрастеническими явлениями, а также с мышечной гипотонией и др. В других случаях доминирует отставание интеллектуального развития. Последнее необходимо отличать от состояний дефекта, наступивших вследствие психических заболеваний (в первую очередь детской шизофрении и последствий органических заболеваний мозга).

Детские неврологи [Журба Л.Т., Мастюкова Е.М., 1981] ввели понятие неспецифической, или доброкачественной, задержки развития, которая обусловлена замедлением темпа созревания морфофункциональных структур головного мозга, и специфической задержки, которая обусловлена поражением головного мозга.

В первые годы жизни в силу незрелости нервной системы у детей чаще наблюдается дисфункция созревания двигательных и общих психических функций. Поэтому обычно в раннем детстве речь идет об общей задержке психомоторного развития с большей выраженностью отставания психических функций. У детей же старше 3 лет становится возможным выделение уже более очерченных психоневрологических синдромов.

Обоснованным является отнесение (Л.Т.Журба, Е.М.Мастюкова) к вторичным задержкам (без изначального церебрального органического дефекта) нарушений психического развития при некоторых формах патологии зрения и слуха, после тяжелой и длительной психотравмирующей ситуации, при дефектах воспитания, особенно в условиях депривации и др. Последние исследования в области психической депривации, особенно сенсорной (слепота,

глухота) и в результате сиротства, показывают, что выраженность депривационных задержек развития зависит от возраста ребенка. Если соответствующий фактор воздействует с первых месяцев жизни, то он непосредственно влияет на нервную систему. Но в тех случаях, когда слепота и глухота являются врожденными, они сами по себе уже отражают патологию головного мозга, т.е. в этих случаях речь идет о первичной церебральной патологии [Лангмейер Й., Матейчик 3., 1984; Калинина М.А., 1995; Проселкова М.Е., Козловская Г.В., 1995; Строганова Т.А., 1995, и др.].

Существует деление задержек психического развития на *тотальную,* при которой созревание моторных и психических функций отстает более или менее равномерно, и *парциальную,* когда на первый план выступает отставание в развитии какой-либо одной функции.

Термин "тотальная задержка" чаще применяется по отношению к глубоким степеням умственной отсталости, а при пограничных формах чаще употребляется термин "парциальная задержка".

Парциальные задержки обычно обусловлены упоминавшимся выше физиологическим феноменом гетерохронии мозга, т.е. неодновременным созреванием мозговых структур, что создает возможность диспропорциональности и асинхронности развития некоторых функций вплоть до задержек формирования их. Наиболее наглядным примером являются различные варианты парциального отставания в двигательном или речевом развитии. Среди них выделяют *моторные алалии, дислалии* и *дизартрии, диспраксии* в раннем и дошкольном возрасте, которые в дальнейшем выступают как *дисграфии, дискалькулии* и *дислексии.* При ограничении двигательного пространства (иммобилизации) наблюдается отставание в формировании статокинетических функций, тогда как психические и речевые функции развиты нормально, а иногда даже в большей степени. Аналогичные взаимоотношения складываются при дефиците зрительно-слуховых и когнитивных стимулов.

К парциальной форме задержки психомоторного развития относится *задержка развития экспрессивной и импрессивной речи* или их смешанные формы, что в раннем детском возрасте встречается особенно часто. Это связано с тем, что у детей первых лет жизни при разном времени созревания структур головного мозга, обеспечивающих сложную интегративную функцию речи, имеется основа для физиологического несоответствия между семантической, смысловой и речедвигательной функциями. При отсутствии оптимального речевого контакта это и обусловливает появление различных речевых расстройств. Задержка речи на доречевом этапе заключается в позднем появлении интонационной выразительности крика, бедности и редкости голосовых реакций, отсутствии или позднем появлении первых лепетных слов и звукосочетаний, первых слов, первых фраз. Эти отклонения могут возникать на фоне своевременного формирования внутренней речи, но обычно сочетаются с задержкой семантической стороны речи. В одних случаях они свидетельствуют о нарушении только моторного компонента речи, а в других указывают на расстройства сенсорного восприятия, фонематического слуха, гнозиса и являются ранними признаками интегративных расстройств высших психических функций — чтения, письма, счета.

Возрастные особенности задержек психического развития характеризуются возвращением на предыдущий уровень развития, т.е. предыдущий возрастной период.

Так, на первом году жизни возможно отставание формирования двигательных функций, угасания некоторых безусловных рефлексов и формиро-

вания установочных, цепных симметричных и асимметричных рефлексов положения и выпрямления. Замедлено и часто непоследовательно формирование таких двигательных актов, как удержание головы, переворот туловища, сидение, вставание, ползание, ходьба и др. Развитие интегративных психомоторных, т.е. целенаправленных, осознанных двигательных актов, также отстает. Если речь идет о детях второго полугодия жизни, то обычно очевидными становятся такие отклонения, как поздняя фиксация взгляда, слабое прослеживание за предметами, отставание зрительно-моторной координации, снижение познавательных интересов, недостаточность предречевых этапов речи. Незрелость эмоционально-волевой сферы выражается в позднем появлении улыбки и комплекса оживления, в запаздывании дифференциации эмоциональных реакций на окружающее, в изменении общей психической активности.

На 2-м году жизни при сохраняющейся задержке статических и кинетических функций на первый план выступает недостаточность познавательной деятельности и речи. Это проявляется в снижении ориентировочных реакций внимания и исследовательского интереса, в отсутствии или недостаточности подражания, вялости игровой деятельности, затруднении приобретения навыков самообслуживания, недостаточном понимании обращенной речи и запаздывании появления первых слов.

Если задержка психомоторного развития к 3 годам не регрессирует, то характерным в этот период является отставание речевых функций, недостаточность познавательной и игровой деятельности и несформированность возрастных форм поведения. Фразовая речь отсутствует или бедная с аграмматизмами и неправильным произношением, нет речевого подражания. Затруднено освоение навыков самообслуживания. Игра остается примитивной, нет ее усложнения или оно идет замедленно. Запас возрастных сведений и умений недостаточен, наблюдаются слабость первичных обобщений, отсутствуют идентификация пола, способность выделять существенные признаки предметов, нет дифференцированного интереса к интеллектуальным формам игры. Моторные функции могут оставаться незрелыми, выражены диспраксические отклонения.

Существует точка зрения, согласно которой клиническая картина задержек психического развития определяется присущими разным возрастным периодам формами нервно-психического реагирования. Так, В.В.Ковалев (1988) выделяет следующие уровни возрастного реагирования: соматовегетативный — у детей от рождения до 3 лет, психомоторный — от 4 до 7 лет, аффективный — от 5 до 10 лет, эмоционально-идеаторный — от 11 до 17 лет. Хотя это деление, естественно, несколько искусственно, оно позволяет понять многие особенности психопатологии детского возраста. В последние годы в этой области выделены новые комплексы разнообразных психических симптомов и синдромов, имеющих свои общие закономерности, наблюдаемые в раннем детском возрасте и мало описанные в общей психиатрии.

Исходя из основных факторов риска развития психического дизонтогенеза по В.В.Ковалеву, задержки психического развития можно разделить на 3 клинические группы: 1) типичная задержка развития недифференцированного генеза, при котором имеют место равномерная или парциальная ретардация в целом или отдельных психических функций на фоне неврологических симптомов минимальной мозговой дисфункции или без таковых. Эта форма легкообратимая и маловыраженная; 2) задержка психического развития церебрально-органического типа, характеризующаяся выраженностью нарушений развития (средней и большей степени), сочетанием с нев-

рологическими симптомами и частичной обратимостью отклонений; 3) задержка психического развития депривационного генеза при сенсорной депривации (у слепых и глухих) и депривации материнской эмоциональной, когнитивной, микросоциальной и др. (у детей-сирот). Последние две формы нарушений психического развития в последние годы были изучены особенно подробно. В условиях слепоты и глухоты с первых лет жизни у детей наблюдается особая форма задержки психического развития (с одновременной дизгармонией, дизритмичностью и искажениями развития) в виде "дезадаптационного синдрома", развивающегося в раннем возрасте и достигающего своей наибольшей выраженности в период первого возрастного криза (2,5—3,5 года), который в последующем трансформируется в особое развитие личности дефицитарного типа [Козловская Г.В., 1971; Матвеев В.Ф., Барденштейн Л.М., 1975; Строганова Т.А., 1994]. Аналогичные особенности были отмечены у детей-сирот, воспитывающихся в условиях детских домов с первого года жизни. У них также выявлены характерные задержки психического развития с нарушением не только темпа, но и последовательности этапов развития, с отчетливыми, эмоциональными (депрессивными) реакциями и нарушениями общения в виде депривационного параутизма. К возрасту 3—3,5 лет у детей-сирот с рождения формируется синдром сиротства (депрессия, парааутизм, двигательные стереотипии и др.), который к пре- и пубертатному возрасту складывается в характерное дефицитарное развитие личности [Башина В.М., Проселкова М.Е., Козловская Г.В., 1996; Калинина М.А. и др., 1997].

Рассмотренные задержки психического развития характеризуются обратимостью многих расстройств, т.е. относительно благоприятным прогнозом. В одних случаях такая задержка может полностью ликвидироваться через ускоренную фазу созревания — скачок в развитии или через запоздалое развитие, в других может сохраняться некоторое недоразвитие той или иной функции или происходит компенсация другими, иногда акселерированными функциями. В некоторых случаях остаются проявления сидрома минимальной мозговой дисфункции и такие расстройства, как гиперкинетический синдром (синдром дефицита внимания), специфические расстройства школьных навыков. Задержка психического развития в детстве может стать и основой патохарактерологических нарушений развития личности.

Глава 4

ИСКАЖЕНИЯ И ДРУГИЕ НАРУШЕНИЯ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

АУТИСТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

Детский аутизм — нарушение психического развития, характеризующееся аутистической формой контактов с окружающими, расстройствами речи и моторики, стереотипностью деятельности и поведения, приводящими к нарушениямсоциальноговзаимодействия.

В настоящее время детский аутизм относят к группе так называемых первазивных расстройств развития (pervasive developmental disorder). Эта группа была выделена сравнительно недавно. Ранее же симптомокомплекс детского аутизма описывался при разных формах психических расстройств и фигурировал в литературе под названиями "ранний детский аутизм" [Kanner L., 1943; Rutter M., 1979], "аутистическое расстройство", "детский, или инфантильный, психоз" [Mahler M., 1952], "ранняя детская шизофрения" [Bender L., 1947, 1964].

Термин "*первазивный*" чаще используется в американской психиатрии [Campbell M., Shay J., 1995]. Но многие специалисты по детскому аутизму, в частности L.Wing (1989), Ch.Gillberg (1995), B.Rimland (1996), считают этот термин неудачным, так как он, подчеркивая искажение психического развития, нивелирует структуру аутистических состояний, выводя за рамки основного определения расстройства такой его главный признак, как аутизм. Поэтому некоторые психиатры предлагают называть всю группу рассматриваемых нарушений под названиями "расстройства аутистического спектра" [Gillberg Ch., 1990] или "аутистически подобные расстройства" [Szatamari P., 1992], которые также нельзя признать удачными.

В русской версии международной классификации (МКБ-10) аутистические расстройства составляют группу нарушений, обозначенную как "*Общие расстройства развития*", которые определяются следующим образом: *группа расстройств, характеризующаяся качественными аномалиями в социальном взаимодействии и общении и ограниченным, стереотипным, повторяющимся набором интересов и деятельности.*

Краткий исторический очерк. В развитии проблемы детского аутизма выделяют несколько основных этапов. Первый из них — донозологический — относится к XIX — началу XX в. Он характеризуется первыми описаниями детей с поведением, отличающимся стремлением к одиночеству и "уходами" от контактов с окружающими. Второй этап назван доканнеровским (20—40-е годы XX столетия). Когда было сформулировано понятие аутизма у взрослых больных [Bleuler E., 1911, 1920], возник вопрос о возможности развития шизоидии (с характерной для нее аутичностью) в детском возрасте [Симсон Т.П., 1927] и был описан "пустой аутизм" у детей [Lutz J., 1937]. Третий этап — каннеровский (40—80-е годы) назван по имени американского психиатра L.Kanner, впервые в 1943 г. описавшего детей, неспособных к речевому и аффективному контакту с окружающими. Наблюдавшиеся им дети с первых лет жизни отличались неспособностью общаться даже с близкими людьми, однообразным поведением со стереотипиями (типа "верчения" руками и подпрыгиваний), расстройствами речи и задержкой психического развития. Такого рода расстройства стали называть "ранний детский аутизм", "детский аутизм Каннера" или "синдром Каннера". Сам L.Kanner предположил, что в основе этого синдрома лежат врожденные нарушения аффективного контакта с окружающими, что нашло отражение в названии его первой публикации (1943).

Вскоре сходный синдром описал H.Asperger (1944), который от типичного раннего детского аутизма Каннера отличался способностью детей к достаточно высокому интеллектуальному развитию (его стали называть синдромом Аспергера).

Концепция раннего детского аутизма развивалась на фоне уже существовавших в то время представлений о раннем слабоумии, шизофрении и шизоидии у детей. Опираясь на эти взгляды, L.Kanner несколько изменил свою точку зрения на ранний детский аутизм, допуская его принадлежность к расстройствам шизофренического спектра, но отграничив от шизофрении и шизоидии. Синдром же Аспергера со времени его описания рассматривается как проявление аутистической (шизоидной) психопатии.

В 1966 г. из ранней детской шизофрении был выделен синдром Ретта [Rett A., 1966], который также стали относить к аутистическим детским расстройствам.

Последующее изучение аутизма у детей показало, что он может представлять собой не только достаточно специфические клинически очерченные синдромы типа раннего детского аутизма Каннера, синдромов Аспергера и Ретта, но и быть проявлением других заболеваний, обусловленных хромосомной патологией (болезнь Дауна, синдром Х-ломкой хромосомы, ФКУ и др.), обменными и органическими заболеваниями мозга, в частности туберозным склерозом. Кроме того, он может быть проявлением шизофрении, особенно постприступных состояний. В последнее время привлекается внимание и к парааутистическим состояниям, развивающимся у детей в условиях сиротства.

Таким образом, к 70—90-м годам сложилось представление, что аутистические расстройства составляют гетерогенную по происхождению и отчасти по клиническим проявлениям группу психических нарушений, что нашло отражение и в соответствующих национальных и международных классификациях.

Распространенность детского аутизма, по данным большинства исследователей, составляет 4—5 человек на 10 000 детей, т.е. 0,04—0,05 % [Ковалев В.В., 1995; Wing L., 1974; Ritvo E.R. et al., 1985; Briston S., 1988; Gillberg Ch., 1995; Campbell M., Shay J., 1995]. Эти показатели остаются достаточно стабильными на протяжении последних десятилетий, ибо в первом эпидемиологическом исследовании, проведенном V.Lotter в 1966 г., болезненность детским аутизмом также определялась величиной 4—5 на 10 000 детей. Существуют, однако, и отклонения от этих показателей. Так, M.Campbell и J.Shay (1995) приводят данные канадских и японских специалистов — соответственно 10 и 13,9 на 10 000 детей. Последние показатели близки к тем, которые приводятся в тех случаях, когда детский аутизм рассматривается широко с включением его самых мягких форм (5—10 на 10 000 детского населения).

Детский аутизм чаще встречается у мальчиков. По данным разных авторов, обобщенным M.Campbell и J.Shay (1995), соотношение его частоты у мальчиков и девочек колеблется от 2,6:1 до **4:1.**

Классификация. В построении современных классификаций детского аутизма находят отражение разные принципы. Они основаны, с одной стороны, на исторической преемственности представлений об этих расстройствах и основных их клинических проявлениях, а с другой, отражают существующие взгляды на их этиологию и патогенез. Поэтому систематики отдельных стран не только различны, но и достаточно изменчивы. В этом отношении классификация аутистических расстройств, разрабатывавшаяся в Научном центре психического здоровья РАМН в течение многих лет, также уточняется и совершенствуется по мере накопления клинических наблюдений, в том числе катамнестических.

В настоящее время нами предложена следующая *классификация аутистических расстройств*.

- Синдром раннего детского аутизма Каннера (классический вариант детского аутизма)
- Синдром Аспергера (аутистическая психопатия)
- Синдром Ретта
- Аутизм, развивающийся после приступа шизофрении (детский "процессуальный" аутизм)
- Аутистическиподобные нарушения[1]
    - При органических заболеваниях мозга
    - При хромосомных аномалиях
    - При обменных нарушениях
    - При других формах патологии
- Парааутистические расстройства (депривационный аутизм)

[1] Большинство аутистическиподобных нарушений входят в структуру умственной отсталости.

Приведенная классификация имеет много общего с МКБ-10, которая отличается большим дроблением некоторых групп расстройств на отдельные клинические варианты.

Как уже говорилось, в МКБ-10 детский аутизм входит в рубрику "Общие расстройства развития" (F84), являясь частью раздела "Нарушения психологического развития" (рубрики F80—F89). Здесь выделяются следующие формы общих расстройств развития:

F84.0 Детский аутизм (аутистическое расстройство; инфантильный аутизм; инфантильный психоз; синдром Каннера)
F84.1 Атипичный аутизм (атипичный детский психоз; умеренная умственная отсталость с аутистическими чертами)
F84.2 Синдром Ретта
F84.3 Другое дезинтегративное расстройство детского возраста (дезинтегративный психоз; синдром Геллера; детская деменция; симбиотический психоз)
F84.4 Гиперактивное расстройство, сочетающееся с умственной отсталостью и стереотипными движениями
F84.5 Синдром Аспергера (аутистическая психопатия; шизоидное расстройство детского возраста)

Диагноз детского аутизма ставится в случае его развития до 3-летнего возраста, атипичного аутизма — при развитии в 3—5 лет.

Синдром раннего детского аутизма Каннера

Распространенность синдрома характеризуется показателем 2—4 больных на 10 000 человек с преобладанием его развития у мальчиков (более чем в 2 раза).

Клинические проявления. Развитие этого синдрома может начинаться в возрасте от рождения до 36 мес (3 лет) жизни ребенка. Его определяют аутистическая отгороженность детей от реального мира с неспособностью формирования общения и неравномерным созреванием (асинхронностью развития) психической, речевой, моторной и эмоциональной сфер жизнедеятельности. Для этого заболевания характерны явления протодиакризиса, недостаточное различение одушевленных и неодушевленных объектов. Поведение и игры аутичных детей характеризуются стойкими стереотипами, отсутствием подражания, недостатком реакции на окружающее и повышенной чувствительностью на условия как дискомфорта, так и комфорта. Форма общения с родными (особенно с матерью) — симбиотическая или индифферентная, т.е. без эмоциональной реакции, вплоть до отказа общения с ними.

Смена привычного жизненного стереотипа, появление новых объектов и посторонних лиц вызывают у аутичных детей реакцию избегания либо недовольства и страха с хаотической агрессией и самоагрессией.

Во внешнем облике больных детей обращают на себя внимание застывшая мимика, направленный в пустоту или как будто в себя взгляд, отсутствие реакции "глаза в глаза", но иногда возникает мимолетная фиксация взгляда на окружающих лицах и предметах.

Моторика аутичных детей угловатая со стереотипными движениями, атетозоподобными движениями в пальцах рук, ходьбой "на цыпочках". Но наряду с этим у больных аутизмом возможно развитие достаточно сложных

и тонких моторных актов. Речь рецептивная и особенно экспрессивная развивается слабо; отсутствуют экспрессия, жестикуляция, сохраняются эхолалии, фразы-штампы, нарушено произношение звуков, нет интонационного переноса, т.е. непрерывной мелодии речи, ритма, темпа. Голос то громкий, то неожиданно становится тихим и ребенок переходит на шепот. Произношение звука может быть разным — от правильного до невнятного, иногда с необычной модуляцией. Экспрессивная речь развивается с большим отставанием, преобладает бессвязная, эгоцентрическая речь. Больные практически неспособны к диалогу. Ребенок лишен активного стремления к усвоению новых фраз и их использованию. Нарушенный синтаксический и грамматический строй речи дополнен то интонационной вычурностью, то лепетной речью, то манерным словотворчеством. Последнее сохраняется и после первого физиологического кризового периода. В более тяжелых случаях отмечаются разрыхление ассоциаций, смещение мыслей, иногда исчезновение из фраз личных местоименных и глагольных форм; фразы становятся предельно краткими и отрывистыми.

В связи с отмеченными особенностями речи представляет интерес процесс ее развития в этих случаях. Первые слова обычно появляются к 12—18 мес, первые фразы к 24—36 мес. Но уже в этом возрасте обращает на себя внимание, что дети не задают вопросов, не используют по отношению к себе личных местоимений, говорят о себе во втором или третьем лице и одновременно наблюдается скандирование или, напротив, напевное произношение слогов слова, незавершенность фраз, бессмысленное и невнятное повторение слов, отказ от утвердительных и отрицательных слов. У детей длительно сохраняются ранние, лепетные интонации, ударения на последних слогах слов, растянутое произношение слогов. Тем не менее дети (хотя и не все) способны запоминать отдельные четверостишия, отрывки прозы, хотя они не могут передать смысла и содержания прочитанного. В дальнейшем наряду с правильным наблюдается невнятное произношение звуков и слов. Постепенно все более отчетливыми становятся отсутствие или полное недоразвитие обобщающей и коммуникативной функции речи. Отмеченные речевые недостатки примерно в $^1/_4$ случаев могут преодолеваться к 6—8 годам, а в других — речь, особенно экспрессивная, остается недоразвитой.

Особенностями детского аутизма являются относительная сохранность абстрактных форм познания действительности, которые в этих случаях сочетаются с примитивными протопатическими формами, т.е. познанием с использованием преимущественно тактильного, обонятельного и вкусового рецепторов, особенно в первичных ориентировочных реакциях. Такие реакции на звуковые и световые раздражители в раннем возрасте могут отсутствовать или резко извращены. Отсутствие указанных реакций дает повод подозревать у аутичных детей глухоту и даже слепоту.

У больных ранним аутизмом Каннера особенно резко изменена игровая деятельность. Она нередко сводится к однообразному пересыпанию, перекладыванию предметов, постукиванию предмета о предмет, касанию ими лица, обнюхиванию, облизыванию. Обращают на себя внимание то быстрая пресыщаемость любым игровым действием, то застреваемость на одной и той же манипуляции, отсутствие сюжетности, усложнения игры, ее стереотипизация. Вместо игры дети могут ползать, ходить, иногда подпрыгивать, крутиться. После 3 лет описанное поведение иногда сочетается со сверхценным отношением к отдельным предметам (к машинкам, железкам, лентам, колесам и др.). В течение ряда лет игры обычно не усложняются, становясь

все более и более стереотипными, не имеющими единого смыслового содержания.

Имеет некоторые особенности и поведение этих детей по отношению к сверстникам и близким людям. Одни дети активно избегают своих сверстников, другие к ним безразличны, третьи в присутствии других детей испытывают страх. Отношение к близким достаточно противоречиво.

Хотя аутичные дети находятся в симбиотической зависимости от родных, они не дают адекватной реакции на их присутствие или отсутствие. Дети могут тревожиться при отсутствии матери и при этом не проявлять реакции на ее появление. Более редкой по сравнению с индифферентной реакцией на мать встречается негативистическая реакция, когда дети гонят от себя мать и проявляют недоброжелательность к ней. Эти формы общения с матерью могут сменяться одна другой.

Эмоциональные реакции больных аутизмом различны. Одни дети отличаются относительно ровным настроением, другие могут быть веселы, о чем свидетельствует довольное выражение лица, проскальзывающая улыбка, третьи равнодушны и не проявляют ни недовольства, ни радости.

Для раннего детского аутизма Каннера особенно характерны отрицательные реакции на любые попытки изменить привычный жизненный стереотип — вывести на прогулку в новое место, поменять одежду, предложить новую пищу. Все указанное неизменно вызывает протест, негативное отношение, капризность и даже тревогу. Это своеобразное сочетание психической ригидности и косности с чрезвычайной чувствительностью и аффективной неустойчивостью с годами подвергается медленному, частичному смягчению, но полностью эти особенности никогда не исчезают.

С раннего возраста при синдроме Каннера нарушается инстинктивная жизнь. Так, обращают на себя внимание изменения аппетита. Больные с трудом привыкают к новому виду пищи, на протяжении многих лет предпочитают одни и те же виды продуктов. Наблюдаются инверсия цикла сна и бодрствования, затрудненное засыпание, прерывистый сон. Мышечный тонус отличается непостоянством — он то снижен, то повышен. У одних детей практически отсутствует реакция на окружающее, у других отмечается повышенная чувствительность, проявляющаяся беспокойством, беспричинным плачем и т.п.

Течение синдрома Каннера. Синдром детского аутизма приобретает наиболее завершенную форму в возрасте 3—5 лет. В большинстве случаев к этому времени определяются окончательная задержка в развитии инстинктивной жизни, моторики, особенно тонкой, нарушения речевого развития, игровой, эмоциональной сферы, которые и формируют аутистическое поведение в целом.

Специфика синдрома Каннера заключается в сочетании сложных и примитивных реакций в пределах каждой функционирующей системы — феномен "переслаивания". Если на первых этапах развития ребенка это проявляется в основном в нарушении физиологической иерархии простых и сложных структур, то в последующем отмечается и в структуре вторичной задержки психического развития. IQ больных в большинстве случаев ниже 70.

После достижения ребенком 5—6 лет проявления синдрома Каннера, частично компенсируясь, сглаживаются, но это менее всего касается нарушений умственного развития. У детей нередко формируется выраженный олигофреноподобный дефект с аутистическими формами поведения. Иногда на фоне основных проявлений синдрома Каннера возникают неврозоподоб-

ные, аффективные, кататонические или полиморфные расстройства, которые утяжеляют прогноз.

Приведенные данные о раннем начале детского аутизма и его клинических проявлениях типичны для врожденных задержек психического развития, а отсутствие в большинстве случаев выраженных позитивных симптомов и явной прогредиентности, а также частичная компенсация к возрасту 6 лет служат основанием для отнесения синдрома Каннера к нарушениям развития, протекающим по типу асинхронного дизонтогенеза.

Этиология и патогенез. Общепринятой концепции об этиологии и патогенезе раннего детского аутизма не существует. Наиболее распространенные представления о причинах его развития делятся на две группы — теории психогенеза и теории биологические.

Теории психогенеза. Эти концепции возникли одновременно с описанием раннего детского аутизма Каннером, который, как уже говорилось, был склонен полагать, что аутизм является выражением врожденной неспособности детей к эмоциональному взаимодействию с окружающими (дефекта аффективного контакта). Но относительно быстро эти представления трансформировались в достаточно распространенное и сейчас мнение, что детский аутизм является следствием отсутствия в раннем детстве (со времени рождения) материнского тепла и внимания и общей аффективной положительной атмосферы. Особое значение в этом случае придается взаимодействию в системе мать — ребенок, которое неразрывно связано с постоянным воздействием самых различных раздражителей (стимулов), столь необходимых для созревания функций ЦНС. По-видимому, полностью психосоциальными взаимодействиями объяснить развитие раннего детского аутизма вряд ли возможно, однако нельзя не признать, что они, несомненно, играют значительную роль в патогенезе заболевания. Об этом, в частности, говорят факты существования чисто психогенного (депривационного) аутизма, который может развиваться, например, у детей-сирот.

Биологические теории. В группу этих теорий входят генетические концепции, теория нарушения развития мозга, теории, связанные с действием перинатальных факторов, а также нейрохимические и иммунологические концепции. Наиболее распространенной среди них является *генетическая теория.* В пользу особой роли генетических факторов при раннем детском аутизме свидетельствуют следующие данные: 2—3 % сиблингов детей-аутистов страдают тем же заболеванием, что в 50 раз превышает популяционную частоту раннего детского аутизма; конкордантность по детскому аутизму в парах монозиготных близнецов, по данным разных авторов, колеблется от 36 до 89 %, в то же время в парах дизиготных близнецов она равна 0; риск развития раннего детского аутизма у второго ребенка после рождения первого с аутизмом достигает 8,7 %; у родителей детей аутистов распространенность аутистических симптомов превышает таковую в общей популяции. Несмотря на наличие столь убедительных данных, о существенной роли наследственных факторов в развитии раннего детского аутизма, модус наследования остается неизвестным. Допускается возможность наследования не самого заболевания, а предрасположения к нему. В рамках генетической теории рассматривается и роль Х-ломкой хромосомы, поскольку ранний детский аутизм сочетается с синдромом Х-ломкой хромосомы в 8 % случаев (колебания от 0 до 20 %). Однако существо этой связи еще не вполне ясно [Campbell M., Shay J., 1995].

Теории, в которых наибольшее значение придается *отклонениям в развитии мозговых структур,* основаны как на сугубо теоретических представ-

лениях о незрелости мозговых образований, так и на нейроанатомических и компьютерно-томографических наблюдениях последних лет. Если макроскопически мозг больных детей обычно не имеет каких-либо особенностей, то при микроскопии выявляется уменьшение размеров нейронов в гиппокампе, энторинальной коре, миндалине, маммилярных телах и в некоторых других отделах мозга, в том числе в мозжечке (уменьшение числа клеток Пуркинье). При рентгеновской компьютерной и магнитно-резонансной томографии были выявлены уменьшение размеров лобных и височных отделов мозга, особенно слева, и расширение внутренних ликворных пространств. Предполагают, что в пренатальном периоде возможны нарушение созревания нейронов, их преждевременная и повышенная гибель, а также нарушения миграции под влиянием генетических или "экзогенных" факторов.

К патогенетически значимым *перинатальным факторам* относятся различные негативные воздействия в неонатальном, во время родов и раннем постнатальном периодах. Это — кровотечения у матери во время беременности, употребление ею избыточного количества лекарственных веществ, другие токсические и инфекционные воздействия на плод. К этой группе представлений близко примыкают иммуновирусологические теории. К иммунологическим теориям относят, в частности, предположения о возможном наличии в крови матерей аутоантител (например, к некоторым серотониновым рецепторам, белкам нейрофиламент и др.), нарушающих развитие соответствующих элементов нервной ткани. Из вирусных инфекций наибольшее внимание привлекают к себе вирусы краснухи, простого герпеса, гриппа и цитомегаловирусная инфекция, которые особенно опасны на ранних стадиях развития плода.

Нейрохимические теории ориентированы на функцию дофаминергической, серотонинергической и опиатной систем мозга. Результаты целого ряда биологических исследований дали основание предполагать, что функция этих систем при раннем детском аутизме повышена. Считают, что с гиперфункцией этих систем могут быть связаны многие клинические проявления (аутизм, стереотипии и др.) заболевания. О правомерности таких предположений свидетельствует успешное применение во многих случаях галоперидола, антидепрессантов и налтрексона.

Нетрудно заметить, что все перечисленные теории полностью соотносятся с таковыми при шизофрении. Поэтому до сих пор не исключена возможность, что детский аутизм входит в круг эндогенных психических расстройств шизофренического спектра. Необходимо сказать, что на развитие представлений о патогенезе детского аутизма большое влияние оказали работы отечественных детских психиатров по изучению структуры нарушений развития у больных шизофренией детей, так как они отметили ряд вариантов этих нарушений, а именно типы стигматизированного (шизотипического), искаженного (шизоидного) и задержанного развития [Юрьева О.П., 1973]. К ним может быть добавлен и тип асинхронного развития, которое, как правило, сопровождается задержкой развития [Башина В.М., 1970, 1980, 1989]. С нашей точки зрения, синдром детского аутизма Каннера должен рассматриваться в континууме патологии личностного развития: конституциональные шизотипические и шизоидные варианты — промежуточные (синдром раннего аутизма Каннера) состояния — постприступные, шизофренические типы личностных изменений.

Особое внимание придается асинхронности развития функциональных систем, т.е. дезинтегративному типу развития ЦНС при аутизме [Башина В.М., 1970, 1980, 1989; Козловская Г.В., 1996; Mahler M., 1952; Fish B., 1975, и др.].

Некоторые авторы считали, что основные проявления раннего детского аутизма могут быть связаны с недоразвитием активирующих систем мозга [Мнухин С.С., Зеленецкая А.Е., Исаев Д.Н., 1967; Каган В.Е., 1981; Bosch L., 1962; Rutter M., 1966; Diatkine A., 1970].

Имеются также представления о расстройствах адаптационных механизмов у незрелой личности с неустойчивостью и слабостью интеграционных процессов в нервной системе ребенка. Асинхронный характер развития при детском аутизме может иметь общие истоки с явлениями "расщепления" при шизофрении. В связи с незрелостью ЦНС последние при детском аутизме могут иметь иное клиническое выражение. Другими словами, своеобразие классического детского аутизма заключается в том, что в его структуре можно обнаружить и черты общего нарушения развития, и его асинхронность, и нарушения развития эндогенного характера. Именно поэтому детский аутизм занимает промежуточное положение в приведенном выше континууме расстройств.

Синдром Аспергера

Хотя синдром Аспергера был описан австрийским психиатром H.Asperger в 1944 г., он стал широко известен в мировой литературе только начиная с 1981 г., когда L.Wing представила соответствующие наблюдения за детьми, отличавшимися относительно высоким уровнем интеллектуального функционирования и выраженными нарушениями социального общения, назвав синдром по имени впервые выделившего его автора. С этого времени в психиатрической литературе появилось много публикаций, направленных на отграничение синдрома Аспергера от раннего детского аутизма Каннера, с одной стороны, и так называемого "высокофункционирующего аутизма" (high-functioning autism), с другой. В связи с последним существует точка зрения, согласно которой синдром Аспергера является вариантом "высокофункционирующего аутизма", который может рассматриваться как менее тяжелая форма раннего детского аутизма, при которой интеллект остается достаточно сохранным. Официальным признанием синдрома следует считать его введение в американскую классификацию DSM-IV и в МКБ-10 (до этого он в этих классификациях не значился).

Согласно первоначальным описаниям самого H.Asperger, синдром характеризуется трудностями социальной интеграции детей в группы общения со сверстниками, что свойственно здоровым детям. В этом отношении такие дети напоминают больных с синдромом Каннера, но отличаются от них достаточной сохранностью речи и большим развитием интеллекта, а также более благоприятным прогнозом болезни в целом. H.Asperger назвал эту форму аутизма аутистической психопатией детского возраста.

Распространенность синдрома Аспергера точно не определена, так как он трудно диагностируется в возрасте до 3 лет. В литературе наиболее часто фигурирует показатель 1 больной на 10 000 детей (0,01 %). В этом случае различия в частоте синдрома у мальчиков и девочек еще больше, чем при детском аутизме Каннера и отношение между ними достигает 9:1 [Campbell M., Shay J., 1995].

Клинические проявления. Как и другие формы детского аутизма, синдром Аспергера начинается в раннем детском возрасте, но диагностируется нередко только при поступлении больных в школу, когда очевидной становится трудность во взаимоотношениях с другими детьми. В дальнейшем ограниченность общения нарастает, при этом достигая степени полного

отрыва от реальности, хотя чаще отношения с внешним миром для таких детей неоднозначны — одни факторы реального окружения могут быть для них значимы, другие имеют меньшее значение, а третьи вообще несущественны (для нормально развивающегося ребенка они имеют равную значимость). Общие интересы со сверстниками не привлекают таких детей. Обычно они замещаются особыми интересами "заумного", отвлеченного характера. Стремление решения вопросов о "жизни", "мироздании" и т.п. сочетается у этих детей с нелепым собирательством железок, картинок и других предметов, не представляющих никакой ценности.

Несмотря на трудности общения, составляющие сущность аутизма, интеллект и речь больных остаются достаточно сохранными. При средних значениях IQ более высокими являются показатели вербального теста Векслера. У этих детей достаточно развито логическое мышление, хотя в мышлении могут обнаруживаться тенденции к рассуждательству, символизму и амбивалентности заключений. Речь при всей ее грамматической правильности обычно не направлена к собеседнику, изменены и ее мелодика, и темп. Знания трудно репродуцируются и крайне неравномерны. Активное и пассивное внимание неустойчивы.

Побуждения к действию неадекватны целям и аутистические интересы в этом случае преобладают; именно на их выполнение больные направляют основную энергию. Побуждения же к целенаправленной деятельности недостаточны. Поэтому поведение больных в целом определяют импульсивность, противоположные аффекты и желания, отсутствие единства и внутренней логики.

Характерен внешний облик таких детей: обращает на себя внимание отрешенное выражение обычно красивого лица ("лицо принца") с бедной мимикой, взглядом, обращенным мимо собеседника, и неожиданной фиксацией взора на случайных предметах и окружающих лицах. Нередко выражение лица становится сосредоточенно-самоуглубленным (брови сдвинуты, взгляд направлен как бы внутрь себя). Выразительных мимических движений мало, жестикуляция обеднена. Моторика угловатая, движения недостаточно гармоничные и неловкие. Отмечаются также стереотипии (например, раскачивания); временами стереотипные движения могут быть весьма пластичными (и даже "сверхпластичными"). Аутистические игры часто определяются непреодолимыми влечениями к ним.

Для больных с синдромом Аспергера характерна привязанность к дому, сочетающаяся с отсутствием привязанности к близким.

На фоне описанных психических особенностей возможно развитие аффективных расстройств, стертых навязчивостей, появление ипохондрических жалоб, фобий. Такого рода нарушения обычно возникают в периоды физиологических кризов, иногда под влиянием травмирующих внешних факторов.

О *течении* синдрома Аспергера судить трудно, так как пока не существует достаточно широких клинических катамнестических исследований. Известно, однако, что больные с этим синдромом могут обучаться в обычной школе (хотя они пребывают в школьном коллективе обособленно и считаются эксцентричными), но чаще более адекватным для них является обучение в специальных школах для детей с поведенческими девиациями. В дальнейшем относительно достаточное развитие формальных функций интеллекта сочетается с нарушениями социальной адаптации и недостаточно полным использованием полученных знаний. Существуют наблюдения, что

у больных с синдромом Аспергера нередко развиваются обсессивно-компульсивные и биполярные аффективные расстройства.

Этиология и патогенез синдрома Аспергера, так же как и раннего детского аутизма, остаются неясными. Наибольшее значение придается генетическим факторам, обусловливающим врожденный характер нарушений. Об этом свидетельствуют факты накопления случаев данного синдрома в семьях больных с этим расстройством и иногда повышенная частота секундарных случаев не только синдрома Аспергера, но и раннего детского аутизма. Но наряду с представлениями о генетической обусловленности этого синдрома многие психиатры допускают, что он возникает в результате пренатального и перинатального повреждения ЦНС.

Синдром Ретта

Синдром Ретта отличается от описанных двух синдромов аутистических расстройств его наличием практически только у девочек, возникновением после периода нормального развития, выраженной нейроморфологической патологией и сочетанием психических расстройств с тяжелыми неврологическими нарушениями.

Синдром Ретта в течение последних двух десятилетий активно изучается во всем мире, о чем свидетельствует создание Международной ассоциации синдрома Ретта (International Rett Syndrome Assocciation). Помимо А.Ретта, большой вклад в его изучение внесли японский исследователь Isibano и др. (1976) и особенно шведский ученый B.Hagbert (1980). В настоящее время он интенсивно изучается специалистами многих стран мира, в том числе России [Башина В.М. и др., 1993, 1997].

Синдром Ретта обычно возникает у детей с нормально протекавшими беременностью, родами и развитием в течение первых месяцев жизни (иногда до 18 мес). Затем происходят остановка в развитии и катастрофический регресс всех форм психической деятельности с возникновением моторных стереотипий, аутизма и прогрессирующего моторного снижения, последующей инвалидизации и смерти.

Распространенность. M.Campbell и J.Shay (1995) указывают частоту случаев синдрома у женщин от 1:10 000 до 1:15 000, подчеркивая, что синдром практически не встречается у мужчин. Н.Л.Горбачевская и В.Ю.Улис (1997), представляя обзор данных, прозвучавших на специальном конгрессе по синдрому Ретта в 1996 г., указывают, что, по современным данным, частота этого синдрома варьирует от 0,72:10 000 до 3,5:10 000; среди всех умственно отсталых девочек заболеваемость синдромом составляет 2,48 %. Среди глубоко умственно отсталых женщин — не менее 10 %. Случаи возникновения синдрома Ретта у мальчиков единичны (при этом речь идет скорее о предполагаемом синдроме).

Клинические проявления. Течение синдрома Ретта подразделяется на стадии.

I стадия определяется как аутистическая. Она характеризуется остановкой в психическом развитии ребенка, снижением или исчезновением интересов к играм и окружающим людям. Длительность этой стадии несколько месяцев. Поведение ребенка в целом на этом этапе почти не отличается от того, что наблюдается при других аутистических синдромах у детей. Обращает на себя внимание понижение мышечного тонуса и замедление роста головы.

II стадия — "быстрого регресса" — определяется смягчающимися ау-

тистическими расстройствами и быстро наступающим распадом речи, апраксией и общим моторным беспокойством.

В кистях рук появляются движения моющего и потирающего характера. Больные царапают себя, жуют пальцы рук. Наблюдаются также и другие насильственные движения: дотрагивание руками до подбородка, головы, груди; нанесение кулаками ударов по щекам, подбородку, заведение рук за спину и т.п. Перечисленные движения совершаются непрерывно, реже через небольшие интервалы, насильственно, за исключением периода сна или при фиксации рук. Пропадает способность к удерживанию в руках предметов (вложенные в руки игрушки, ложка тут же выпадают). В связи с постоянными движениями потирающего характера в области II и III фаланг I и II пальцев развиваются гипертрофия мышц, мозолистые утолщения и экскориация кожных покровов IV и V пальцев рук и соответственно в области пястных костей, напротив, заметно истончение и атрофия мышц. Меняется походка детей — они широко расставляют ноги при ходьбе и двигаются покачиваясь (эти изменения характерны для атаксической походки). Отмечаются также мышечная дистония, временами переходящая в атонию или гипертонию; легкая атрофия мышц стоп и голеней (по типу носков), синюшность кожных покровов и холодность их на ощупь, а также рекурвация в суставах, приводящая к частому спотыканию и трудностям спуска с лестницы. Движения туловища обедняются, голова втягивается в плечи. Гипертонус шейных и плечевых мышц сочетается со сколиозом и кифосколиозом. При прогрессировании описанных нарушений дети вообще теряют способность к изменению положения тела (из положения лежа не могут сесть или встать).

На этой стадии болезни больные выглядят отгороженными от внешнего мира. Сохраняющаяся реакция слежения глазами крайне истощаема; появляются гримасничание, нахмуривание бровей, зажмуривание глаз. Выраженность аутистического отрешения изменчива и временами появляется легкая тенденция к общению, когда выявляется и определенная сохранность эмоционального отношения к родным. Но большую часть времени поведение остается однообразно-монотонным.

У больных на II стадии может расстраиваться дыхание: учащенное дыхание сопровождается внезапным апноэ с напряжением мышц шеи и плечевого пояса. Иногда это состояние переходит в общее напряжение с приведением рук к телу и нередко сопровождается гортанным криком. Длительность этих состояний исчисляется секундами, после чего восстанавливается нормальное дыхание. Подобные состояния имеют тенденцию к повторению через разные промежутки времени. В некоторых случаях при подобном нарушении дыхания происходит заглатывание воздуха с развитием пневматоза кишечника. Длительность стадии "быстрого распада" — от нескольких недель до нескольких месяцев, реже лет.

III стадия — "псевдостационарная" — характеризуется слабоумием с полной утратой речи (сохраняются лишь контуры отдельных слов и слогов). Более длительное время сохраняется лишь понимание простейших жестов бытового содержания. Движения в кистях рук в этот период отличаются меньшим мышечным напряжением и урежаются; появляется крупноразмашистый тремор головы, туловища, рук, усиливающийся при попытке выполнения направленных движений. Утрачивается даже способность жевать, появляются поперхивания, а затем нарушается и глотание, и больные переходят на сосание.

В $^{1}/_{3}$ случаев у больных возникают эпилептиформные припадки (малые

и большие судорожные). Наблюдаются также атипичные приступы по типу вздрагиваний, с ознобоподобными явлениями, дрожью всего тела во время сна. В ряде случаев наблюдается гиперкинез в группах мышц верхнего плечевого пояса в виде частых повторов, что напоминает приступы фокальной эпилепсии.

Общая активность детей быстро обедняется, приобретая характер бесцельной ходьбы взад и вперед, во время которой может возникать мимолетный интерес к игрушкам. Больные подходят к ним, приближают к ним лицо, касаются губами.

Сохраняются глазная реакция "глаза в глаза" и реакция откликания на зов, но они резко отставлены во времени и кратковременны. В отношениях с матерью и близкими для ребенка лицами сохраняется только "тактильная игра" (свойственная детям первого года жизни) с возможностью легкого эмоционального оживления.

Эта стадия может длиться несколько лет (иногда 10 лет и более), в течение которых отрешенность от внешнего мира и аутистические проявления нивелируются и даже появляется некоторое оживление интереса к окружающему. Одновременно несколько смягчается насильственность "моющих" и других движений в кистях рук.

IV стадия — "тотального слабоумия" — в соответствии с названием характеризуется полной утратой не только речи, но и способности к ходьбе и жеванию, а также распадом других жизненных навыков. Нарастают неврологические симптомы (развиваются спинальная атрофия, спастическая ригидность, с наибольшей выраженностью в конечностях), которые на этой стадии преобладают в клинической картине. Смерть наступает в разные сроки — обычно между 12—25 годами от начала заболевания, что практически соответствует и возрасту больных.

Этиология и патогенез. Современные представления о причинах и механизмах развития заболевания основаны на многочисленных данных, свидетельствующих о наличии выраженной патологии на самых различных уровнях организма, — от психического и нейрофизиологического до нейрохимического и анатомического, а также на результатах генетических исследований.

В настоящее время накоплено достаточное количество данных, свидетельствующих о наследственной природе синдрома. Так, по данным N.S.Thomas и соавт. (1996), все пары монозиготных близнецов конкордантны по синдрому Ретта, в то время как дизиготные всегда дискордантны; существуют семьи, в которых синдром Ретта наблюдался у двух и более женщин (тети и племянницы, родные сестры, полусибсы по материнской линии, матери и дочери). При эпидемиологических и генеалогических исследованиях [Hollody K. et al., 1996; Preza B. et al., 1996] было установлено неравномерное географическое распределение больных с накоплением их в небольших, в основном сельских, районах, получивших название "Ретт-ареалов", представляющих собой подобие популяционных изолятов (в Норвегии, Италии, Албании, Венгрии). Тем не менее единой точки зрения на механизм наследственной передачи синдрома Ретта пока не существует. Большинство исследователей склоняются к гипотезе о Х-сцепленном доминантном наследовании болезни, но попытки картировать ген на хромосоме Х не увенчались успехом. Поэтому была предложена гипотеза существования стартовой премутации, которая через поколения может приводить к полной мутации [Akesson H.O. et al., 1996].

Нейроморфологические данные послужили основанием для появления

гипотезы прерванного развития мозга [Amstrong D., 1996]. Она основывается на том, что у больных отмечаются замедление и остановка в росте и развитии мозга в целом и нейронов, в частности наряду с замедлением развития других органов и систем. На первом этапе нейроанатомических исследований стали говорить о псевдомикроцефалии при синдроме Ретта, а при изучении биопсийного материала вначале были выявлены атрофия нервных клеток и пролиферация астроглии, а в последующем отмечены снижение степени пигментации черной субстанции и аксональная дегенерация в хвостатом ядре. Атрофия паренхимы мозга в дальнейшем была подтверждена при компьютерной рентгеновской и магнитно-резонансной томографии. В последние годы П.В.Беляченко (1996) установил снижение числа шипиков на дендритах и нарушение структуры дендритного дерева нейронов коры и базальных ганглиев, свидетельствующие о патологии межклеточных (синаптических) связей, что поддерживает гипотезу о нарушении развития мозга, а не его атрофии. Этой гипотезе соответствуют данные о снижении плотности глутаматных рецепторов в базальных ганглиях [Blue M. et al., 1996], дофаминергических нейронов в хвостатом ядре [Perry B.D. et al., 1996], снижении функции холинергической системы [Wenk G., 1996], а также факты об ослаблении мозгового кровотока и интенсивности обменных процессов в лобных отделах мозга, полученные с помощью позитронно-эмиссионной томографии [Скворцов И.А., 1997; Bjerre I., 1996] и нейрофизиологических исследований [Горбачевская Н.Л. и др., 1996].

В связи с гипотезой о прерванном развитии особый интерес представляют результаты исследования при синдроме Ретта фактора роста нервов: были выявлены его снижение в цереброспинальной жидкости [Rikonen R., 1996] и повышение титра аутоантител к этому фактору в крови [Башина В.М. и др., 1996]. В связи с этим появились предположения о существенной роли в генезе синдрома Ретта нейротрофических факторов. В.М.Башина, Н.В.Симашкова, Н.Л.Горбачевская и соавт. (1996) подчеркивают, что время возникновения заболевания совпадает с критическим периодом психического развития нейроморфологических, нейрохимических и нейрофизиологических перестроек мозга, в которых, возможно, задействованы механизмы программирования апоптоза.

Аутизм после приступов шизофрении

Этот вид аутизма в отечественной детской психиатрии обычно называют детским аутизмом процессуального генеза (имеется в виду эндогенный болезненный процесс). В МКБ-10 этот вид расстройств называется атипичным психозом, который входит в группу атипичного аутизма. Этот психоз начинается не с первого года жизни, а у детей 3—5-летнего возраста после периода нормального психического развития. Изменения в состоянии и развитии у этих детей обычно возникают аутохтонно и нарастают постепенно. Состояние вначале характеризуется неврозоподобными, аффективными нарушениями, к которым затем присоединяются кататонические, кататоно-гебефренные расстройства и другие позитивные симптомы, свойственные детской шизофрении. По выходе из психоза в клинической картине обнаруживаются остановка в умственном развитии, изменения моторики (появление моторных стереотипий), нарушения речи, расстройство самосознания, симптомы протодиакризиса, эмоциональное оскудение и выраженный аутизм. Таким образом, после перенесения приступов шизофренического пси-

хоза формируется особое дефицитарное состояние, сходное с синдромом Каннера. Следует отметить, что в этих случаях наблюдается не весь комплекс расстройств, свойственных синдрому Каннера. Рассматриваемый вариант аутизма отличается от последнего наличием также резидуальных кататонических, аффективных, а иногда неврозоподобных симптомов и периодическим их усилением.

Аутистическиподобные расстройства

К этой группе аутистических расстройств относятся атипичные формы детского аутизма — случаи их возникновения при определенных формах клинической патологии, когда поражение мозга является одним из основных проявлений заболевания — различных органических мозговых процессов, вызванных хромосомными болезнями (болезнь Дауна, ФКУ, синдром Х-ломкой хромосомы и др.) и тяжелых обменных нарушений в организме. Для аутизма в таких случаях характерно его развитие на фоне выраженной в той или иной степени умственной отсталости.

Аутистический синдром при умственной отсталости проявляется в меньшей степени, представлен не всем комплексом свойственных ему признаков, т.е. является неполным и стертым. В этих случаях больше всего нарушена способность к общению с окружающими, но и эта особенность выражена значительно меньше по сравнению с ранним детским аутизмом Каннера. Отсутствуют также атетозоподобные стереотипные моторные феномены, менее изменена и эмоциональность, больные сохраняют привязанность к матери. Иногда аутистические проявления усиливаются или, наоборот, смягчаются, становясь почти незаметными, в динамике основного заболевания. По мере прогрессирования основного заболевания, а иногда и просто в связи со взрослением больных они, как правило, исчезают. В клинической картине в этих случаях наряду с умственной отсталостью большое место занимают признаки соматического дизэмбриогенеза, характерные для того или иного основного заболевания.

Параутистические расстройства

Среди параутистических расстройств наибольшее практическое значение имеет *психогенный (депривационный) аутизм*, который впервые был описан L.Nissen в 1975 г., а в отечественной детской психиатрии в работах В.Е.Каган, М.О.Проселковой, В.М.Башиной, Г.В.Козловской (1996), М.О.Проселковой (1997). L.Nissen наблюдал его у детей 3—4 лет, лишенных матерей и воспитывающихся в детском доме.

Психогенный аутизм проявляется нарушениями общения и недостаточностью коммуникативных функций, задержкой развития речи и моторных навыков. Будучи предоставленными самим себе, такие дети молча занимаются однообразной игрой или проводят время в бездействии, лежа на полу. Иногда у них можно выявить застывание в одной позе и эхолалию. Периодически у них может возникать моторное беспокойство в виде бега, прыжков или длительного однообразного раскачивания, верчения кистей рук, сосание пальцев, одежды. В общении со взрослыми они крайне неактивны и подчас безучастны; не реагируют на обращения к ним, показ игрушек, даже самых красочных и ярких. У них отсутствует ориентировочная реакция

на новые предметы и людей: в этой ситуации не возникает ни оживления, ни любопытства, ни страха; не возникает радости при виде сладостей, а также при виде щенка или котенка, что так типично для здоровых детей. Аутичность детей может достигать степени псевдослепоты и псевдоглухоты. Только повторная тактильная, звуковая, зрительная стимуляция позволяет выявить у них ориентировочную реакцию в виде слежения глазами. При этом при отсутствии реакции на раздражители обычной громкости и силы они могут реагировать на императивный приказ, высказанный повышенным тоном. Многие дети равнодушны к смене привычного стереотипа.

Поведение детей в целом в этих случаях напоминает таковое при синдроме Каннера, но в отличие от последнего дети с психогенным аутизмом при активной стимуляции способны к обучению и подражанию (например, игровых действий). У них не обнаруживается негативизма и парадоксальности реакций.

При отсутствии матери у них, естественно, не формируется система мать — дитя, даже если есть замещающее мать лицо. Эмоциональная сфера таких детей недоразвита. У них возможно развитие депрессивных состояний с плаксивостью, соматическими жалобами, сенестоалгиями, адинамией и астенией, которые создают дополнительную основу для измененного эмоционального реагирования.

Аутистические расстройства ведут к вторичной задержке умственного развития.

По мере взросления ребенка-сироты парааутистический синдром претерпевает частичное обратное развитие. С запозданием формируется речь, расширяются способности к общению, реже возникают депрессивные состояния. Но вместе с тем все более отчетливо выступают особенности личности, эмоциональная незрелость, в ряде случаев затруднения в установлении межличностных связей (как со взрослыми, так и со сверстниками), недостаточная способность к сопереживанию и сниженная мотивация к труду (иногда с рентными установками). Вместе с проявлениями задержки умственного развития пограничного уровня это формирует своеобразный дефицитарный тип личности.

Причиной развития психогенного аутизма является депривационный фактор — сиротство, обусловливающий дефицит экзогенной сенсорной, когнитивной и эмоциональной стимуляции на раннем уровне развития соответствующих систем организма. Принято считать, что при психогенном аутизме прежде всего страдает эмоциональная сфера, а задержка развития когнитивных функций, лежащая в основе формирования социальной активности и поведения, является вторичной. В связи с особой ролью фактора эмоциональной депривации описанный психогенный параутизм определяется также как *депривационный* аутизм.

Другие формы депривационного аутизма. Элементы аутистических расстройств могут отражаться на особенностях поведения и личности больных, лишенных полноценного общения с окружающим миром в случаях зрительной, слуховой (при слепоте, глухоте, глухонемоте) и иной депривации (например, при невозможности передвигаться при ДЦП). Но такие формы аутистических расстройств отличает не только сохранность эмоциональной сферы, но и ее повышенная чувствительность к внешним воздействиям, раздражительность и аффективная лабильность. Полностью отсутствуют моторные проявления аутизма и стереотипии в поведении. Временная задержка психического развития и речи (за исключением случаев глухонемоты) корригируется педагогическими воздействиями в специально созданных ус-

ловиях, и такие дети могут достигать высокого уровня интеллектуального развития, хотя в некоторых случаях они и будучи взрослыми остаются менее общительными или общительными в ограниченном круге близких людей.

Лечение и организация помощи больным с аутизмом

Специфической терапии аутистических расстройств не существует и поэтому терапия носит преимущественно симптоматический характер. Основная цель лечения этих больных — воздействие на психопатологические симптомы и связанные с ними нарушения поведения, а также соматоневрологические проявления заболевания, стимуляция развития функциональных систем: когнитивных функций, речи, моторики, необходимых навыков или поддержание их сохранности, создание предпосылок и возможности обучения. Используются фармакотерапия (психо- и соматотропными средствами), психотерапия, физиотерапия и методы психолого-педагогической коррекции.

Все виды лечебных воздействий при детском аутизме применяются на основе индивидуальной клинической оценки состояния больных (включая коморбидные расстройства).

Фармакотерапия у больных детским аутизмом показана при выраженной агрессивности, самоповреждающем поведении, гиперактивности, стереотипиях и расстройствах настроения. В этих случаях используются нейролептики, транквилизаторы, антидепрессанты и седативные препараты.

Нередко при детском аутизме для снятия страха, возбуждения моторных стереотипий применяют галоперидол в дозах 0,25—1,5 мг в день (0,01—0,02 мг/кг массы тела). Рекомендуется начинать лечение с самых малых доз, крайне медленно их повышать, поскольку седативный эффект может проявиться даже при самых минимальных дозах. При правильно выбранных дозах осложнений при лечении галоперидолом не возникает. В редких случаях развиваются дискинезии, в том числе поздние, которые вначале трудно выявить на фоне массивных стереотипий и насильственных движений. Лечение галоперидолом в случае необходимости может быть поддерживающим (есть наблюдения, что оно оказывается эффективным при склонности больных к реакциям гнева, раздражительности и при эмоциональной лабильности). Важно, что галоперидол даже при относительно длительном его применении не мешает проведению психотерапии, психологической коррекции, процессу обучения. В тех случаях, когда галоперидол оказывает чрезмерное седативное действие, может применяться пимозид (0,5—1 мг в день).

При синдроме Ретта противопоказано применение хлорпромазина, поскольку этот препарат может способствовать усугублению эпилептиформных явлений [Campbell M., Shay J., 1995] и не дает эффекта при насильственном гиперкинезе, как, впрочем, и некоторые другие нейролептики и транквилизаторы.

Из антидепрессантов предпочтительно применение трициклических антидепрессантов, препаратов типа амитриптилина, в частности триптизола (соответственно по 6,25 и 12,5 мг в день) в сочетании с финлепсином (50—100 мг в день). Имеются также первые сообщения о положительном эффекте флуоксетина.

При детском аутизме с гиперкинетическим синдромом может быть применен депакин (вальпроат натрия). Оптимальная доза его в этих случаях

100—200 мг в день, а также сонапакс (10—20 мг в день). Из антисудорожных средств предпочтительны ламотриджин и депакин.

Для коррекции расстройств сна могут применяться транквилизаторы, гипнотики и средства, направленные на нормализацию циркадного ритма сон — бодрствование, в частности мелатонин. Последний был предложен для лечения нарушений сна при синдроме Ретта [Arthur A., 1996].

Положительный эффект оказывает нейропротективная терапия. Общее улучшение состояния больных в некоторых случаях дает лечение церебролизином [Башина В.М. и др., 1996].

Есть отдельные сообщения о возможности использования в некоторых случаях налтрексона, клонидина, пропранолона и др. При проведении фармакотерапии необходима особая осторожность, так как больные с аутистическими расстройствами в силу возрастных особенностей и характера самого заболевания (в структуру которого могут входить многочисленные соматические и неврологические отклонения) нередко оказываются повышенно чувствительными к медикаментозным воздействиям (возможны необычные реакции и осложнения). Для предупреждения последних во всех случаях требуется тщательное обследование, включающее биохимические исследования крови, функции печени и почек, компьютерную томографию, электроэнцефалографию и др. Кроме того, необходимо учитывать, что такая терапия проводится не в обычном психиатрическом стационаре, а часто в условиях дома и детского сада, т.е. вне медицинского учреждения.

Психотерапия при детском аутизме направлена как на самого ребенка, так и на его родных. В первом случае целью ее является коррекция поведенческих расстройств и снятие у ребенка тревожности, страхов, во втором — на смягчение эмоциональной напряженности и тревоги у членов семьи, особенно у родителей, и привлечение их к повседневной работе с ребенком после ознакомления с приемами правильного обращения с ним, обучения особенностям воспитания.

Психотерапия при детском аутизме является неотделимой частью общей психокоррекционной работы и поэтому проводится различными специалистами. Оптимальный состав группы специалистов, осуществляющих лечение и психолого-педагогическую коррекцию детей-аутистов: детские психиатры, неврологи, логопеды, психологи, педагоги-воспитатели, сестры-воспитательницы, музыкальные работники (эвритмисты).

Коррекционная работа при детском аутизме осуществляется поэтапно. Эти этапы определяются индивидуально в соответствии со степенью выраженности аутистического дизонтогенеза. Практическое осуществление коррекционной работы основано на специальных программах обучения и организации целенаправленных занятий и игр, адаптированных для специализированных детских садов и обычных детских ясель и садов, а также на применении их в домашних условиях и дневном стационаре[1]. В зависимости от особенностей состояния больных используются два режима лечения — щадящий и активирующий. Поскольку в большинстве случаев коррекционная работа проводится с детьми раннего возраста, то большое место в ней занимает использование индивидуальной и групповой игротерапии.

На предварительном этапе в коррекционных программах на основе простейших тактильных, пантомимических и других видов контактов с ре-

[1] В последнее время появились специализированные дневные стационары для детей-аутистов.

бенком в условиях свободного выбора и полевого поведения проводится оценка уровня его развития, запаса знаний и поведенческих навыков специалистами разного профиля. Эта оценка служит основой для разработки индивидуального плана лечебно-коррекционных мероприятий.

В большинстве случаев к периоду начала работы с детьми запас знаний у них и характер игровой деятельности отстают приблизительно на 2—3 возрастных порядка. У них преобладает манипулятивная игра, отсутствует партнерство, нет соотнесения игры с истинным назначением игрушек, не возникает ориентировочной реакции на новые игрушки и лиц, участвующих в игре, нет реакций подражания.

На первых этапах работы с ребенком отрабатывается реакция оживления и слежения, формируется зрительно-моторный комплекс. Далее, в процессе манипуляций с предметами развивают тактильное, зрительно-тактильное, кинестетическое, мышечное восприятие. Одновременно вырабатываются связи между определенными частями тела, их словесными обозначениями и видами движений. Все это дает возможность сформировать у ребенка представление о собственном теле (его частях, правой и левой сторонах). Затем проводится работа по воспитанию навыков самообслуживания, участия в элементарной целенаправленной деятельности.

На следующем этапе задача усложняется переходом от манипулятивной игры к сюжетной. Наиважнейшим направлением работы остается побуждение к деятельности, многократное повторение одних и тех же игр, формирование игровых штампов с постоянным использованием зрительно-моторного комплекса. Постепенно осуществляется переход от более простых к более сложным формам игр и к самой моторной деятельности. Конкретно, последовательно, многократно излагается и показывается порядок всех игровых действий. Словесные комментарии даются в максимально краткой, однообразной форме.

Собственно педагогические программы направлены на обучение детей понятиям числа, счету, определению временных категорий, углублению ориентировки в форме предметов и в пространстве. Дети-аутисты с трудом переходят от одного вида движений к другому, не подражают, не воспроизводят последовательной цепи действий, в особенности моторных, сочетанных с речевыми ответами. Им трудно по требованию врачей воспроизводить недавно усвоенные знания и особенно знания из долговременной памяти (но такие знания могут легко всплывать аутохтонно, вне связи с контекстом занятий). Следует учесть, что при становлении речи у них обнаруживается декодирование слов.

От этапа к этапу решается задача усложнения деятельности. Следует обратить внимание на увеличение предлагаемого объема навыков и знаний. Любые задания следует по возможности предлагать в наглядной форме. Речевые объяснения должны быть всегда простыми, одинаково выраженными, повторяющимися по нескольку раз, в одной и той же последовательности, голосом разной громкости (от тихого до громкого) и тональности. После усвоения определенных программ деятельность ребенка начинает постепенно видоизменяться и иногда скачкообразно может перейти на более высокий уровень. В этом случае дети переходят от пассивного к осознанному овладению некоторыми навыками, у них формируются осознание "Я" и способность к отграничению себя от других лиц. Задачей последующих этапов коррекционной работы является постепенное усложнение деятельности с переходом от индивидуальных к групповым занятиям, еще позднее — к сложным играм и упражнениям в группах из 3—5 детей.

Логопедическая работа после определения речевой патологии должна быть направлена на развитие слухового внимания, фонематического и речевого слуха. Осуществляются постановка звуков, их автоматизация, вводятся дыхательные, голосовые упражнения. Особенно важными являются задачи расширения словарного запаса, развития способности к составлению предложений по картинкам, их сериям, работа над текстом, состоящим из бесед, пересказа, проигрывания, "драматизации" разных тем, воспроизведение стихотворной речи и др. В оценке эффективности логопедической работы нужно иметь в виду, что речь как наиболее молодая функция страдает у аутистов в первую очередь и поэтому восстанавливается постепенно и позднее других функций.

Психологическая коррекция также начинается с диагностики проявлений психического дизонтогенеза ребенка в условиях общей и игровой деятельности. Основной задачей такой коррекции является вовлечение детей-аутистов в разные виды индивидуальной и групповой деятельности, формирование способности к регуляции поведения. В этом случае используются игры с жесткой последовательностью событий и действий, их многократное проигрывание. Освоение системы игровых штампов способствует формированию у этих детей памяти, внимания, восприятия. В процессе таких занятий создается возможность переноса усвоенного в игровой ситуации на предметно-практическую ориентировку в окружающем.

Коррекционная работа в целом может рассматриваться как коррекционная реабилитация. Такая реабилитация обычно охватывает физиологически благоприятные для развития ребенка сроки — возраст 2—7 лет. Но коррекционные мероприятия необходимо продолжать и в последующие годы (8—18 лет). Они должны заключаться в систематическом проведении коррекционных занятий ежедневно в течение месяцев и лет, ибо только в этом случае может быть достигнута социальная адаптация больных.

Клиническую и педагогическую работу на всем ее протяжении желательно дополнять нейрофизиологическими исследованиями (электроэнцефалографией). Такие исследования позволяют объективизировать структурно-функциональное созревание ЦНС у детей с аутизмом в процессе онтогенеза и терапии.

АКСЕЛЕРАЦИЯ

Акселерация — ускорение (в среднем на 1—2 года) физического, интеллектуального и сексуального развития, в целом или парциально. Для парциальной акселерации характерны дизритмичность и неравномерность психофизического развития.

Феномен акселерации особенно в старших детских возрастах многократно освещался в литературе [Лебединская К.С., 1970; Личко Л.Е., 1979; Ковалев В.В., 1985; Winter K., 1975; Oudschoorn D., 1993]. Тем не менее его причины остаются малоизученными. Среди них упоминаются урбанизация, смешанные межнациональные браки, улучшение питания (особенно в развитых странах) и даже радиация. Не изучена и распространенность акселерации как психопатологического феномена. Психическая акселерация, как правило, сопровождается ускорением физического развития.

Акселерация может быть г а р м о н и ч н о й. Так называют те случаи, когда отмечается соответствие уровня развития не только психической и соматической сфер, но и отдельных психических функций. Но гармоничная

акселерация встречается исключительно редко. Чаще наряду с ускорением психического и физического развития отмечаются выраженные соматовегетативные дисфункции (в раннем возрасте) и эндокринные нарушения (в более старшем). В самой психической сфере наблюдается дисгармония, проявляющаяся ускорением развития одних психических функций (например, речи) и незрелостью других (например, моторики и социальных навыков), а иногда соматическая акселерация опережает психическую. Во всех этих случаях имеется в виду дисгармоничная акселерация. Типичным примером последней является сложная клиническая картина, отражающая сочетание признаков акселерации и инфантилизма.

Акселерация в раннем детском возрасте имеет ряд особенностей. Ускорение психического развития по сравнению с возрастной нормой даже на $^1/_2$—1 год всегда делает ребенка "трудным", уязвимым к стрессовым, особенно к психологическим ситуациям, которые не всегда улавливаются взрослыми.

Акселерация может быть как самостоятельным клиническим феноменом, так и наблюдаться в рамках других психопатологических синдромов. В связи с этим может быть упомянут диспропорциональный вариант инфантилизма с характерным для него обилием "взрослых" черт в речи, мимике и поведении, а также эндокринный тип инфантилизма — "маленькие старички" при гипофизарном субнанизме. Большой интерес представляет социально-психологический вариант психической акселерации, который развивается при излишне "интеллектуализированном" воспитании ребенка (обычно среди взрослых) и социальной депривации в виде изоляции его от детского коллектива. В последнем случае речь может идти как об особом типе воспитания, так и вынужденной изоляции в связи с тем или иным неврологическим и соматическим заболеванием, особенно ограничивающим подвижность ребенка (детский церебральный паралич, пороки сердца и т.п.).

Прогноз изменения психического развития в виде акселерации в целом благоприятен, ибо, как правило, ее проявления с возрастом сглаживаются. В редких случаях интеллектуальная акселерация сохраняется, проявляясь выраженной одаренностью в той или иной, а иногда и во многих сферах психической деятельности.

ПСИХИЧЕСКИЙ ИНФАНТИЛИЗМ

Термин "инфантилизм" был введен E.Lasegue в 1864 г. Он обозначает относительно равномерную задержку темпа психического и физического развития человека.

Психический инфантилизм — незрелость личности с преимущественным отставанием в развитии эмоционально-волевой сферы и сохранением детских качеств личности. У детей психический инфантилизм проявляется в сохранении черт поведения, присущих более младшему возрасту. Но в раннем возрасте признаки эмоционально-волевой незрелости и снижение уровня поведенческих мотиваций выявляются с трудом. Поэтому о психическом инфантилизме по существу можно говорить лишь начиная со школьного и подросткового возраста, когда присущие психическому инфантилизму особенности начинают выступать более отчетливо. Достаточно типичными для детей этого возраста являются преобладание игровых интересов над учебными, непонимание и неприятие школьной ситуации и связанных с ней

дисциплинарных требований, что приводит к социальной и школьной дезадаптации.

Во взрослой психиатрии симптомы психического инфантилизма рассматриваются в рамках изменений личности при различных психических заболеваниях (E.Kraepelin).

По отношению к детям с задержками развития термин "психический инфантилизм" был введен в начале XIX в. немецким психиатром G.Anton, но он рассматривал его как "парциальный инфантилизм" (в отличие от "тотального инфантилизма" при олигофрении). В отечественной психиатрии эта тема получила свое развитие в трудах М.О.Гуревича, Г.Е.Сухаревой, В.В.Ковалева, К.С.Лебединской и др.

В раннем детском возрасте в связи с присущей ему физиологической гипертимией и большой зависимостью эмоциональных характеристик от условий социальной среды воспитания и индивидуальных особенностей установление психического инфантилизма, особенно его легких форм, затруднено. Однако педиатры и неонатологи [Долецкий С.Я., 1976; Гаврюшов В.В., 1982] отмечали инфантильные особенности эмоционально-волевой сферы и личности детей, формирующиеся в условиях длительной и частичной госпитализации, при повторных хирургических операциях и др. Исходя из анализа психологических и психопатологических проявлений, М.О.Гуревич (1932) и В.В.Ковалев (1985) считали, что наряду с эмоционально-волевой незрелостью для психического инфантилизма в детстве характерны "моторный инфантилизм" и большая или меньшая пограничная интеллектуальная недостаточность. Динамика и исходы психического инфантилизма изучены недостаточно и требуют специальных исследований.

Распространенность психического инфантилизма, по данным психиатрической эпидемиологии детского возраста, довольно значительна — 1,6 %.

Причинами психического инфантилизма чаще всего являются относительно легкие поражения головного мозга — инфекционные, токсические и другие, включая травмы и асфиксию плода. Особенно неблагоприятными считаются в этом отношении последний триместр внутриутробного периода и период родов. Предполагается также избирательность поражения функциональных систем головного мозга, определяющаяся асинхронностью их интенсивного формирования и тропностью действия того или иного фактора в соответствующий, наиболее чувствительный период. Не меньшая роль в генезе инфантилизма отводится и конституционально-генетической предрасположенности, а также психогенным факторам в виде особенностей воспитания — гипо- или гиперопеки, деспотического воспитания и т.п. [Лебединская К.С., 1982; Ковалев В.В., 1985].

Различают 4 основных варианта инфантилизма: *гармонический (простой), дисгармонический, органический* и *психогенный.*

Наиболее существенными признаками психического инфантилизма является эмоционально-волевая незрелость, которая выражается в несамостоятельности, повышенной внушаемости, стремлении к получению удовольствия от игровой деятельности, беспечность, незрелость чувства долга, ответственности, неумение подчинять свое поведение требованиям, неспособность сдерживать проявления чувств, волевого напряжения. Предпосылки психического инфантилизма в первые годы жизни: слабый уровень мотиваций, низкий исследовательский интерес, симбиотическая привязанность к матери, отсутствие стремления к самостоятельности. О снижении темпа созревания эмоциогенных структур мозга свидетельствуют длительно сохраняющаяся диффузная, склонная к генерализации общая двигательная, ми-

мическая и вокальная реакции на раздражители, замедление дифференциации эмоций, незрелость тонкой моторики на фоне двигательной расторможенности и т.д.

Простой гармонический инфантилизм — равномерная задержка темпа и физического и психического развития, проявляющегося в первую очередь незрелостью эмоционально-волевой сферы, а затем и личности в целом. Считается, что созревание в этом случае отстает от нормы на 1—3 года. Это отражается как на поведении ребенка, так и на его возможностях социальной адаптации. Клиническая картина простого инфантилизма характеризуется чертами незрелости, "детскости" в соматическом и психическом облике. Дети выглядят младше своего возраста и отличаются грацильностью. Им свойственны живая, но поверхностная любознательность, общие нестойкие интересы к окружающему. При полноценном интеллекте отмечается неразвитость интеллектуальных интересов, своего рода диспропорциональность: неутомимость в игровых действиях и быстрая отвлекаемость, утомляемость при выполнении заданий, требующих интеллектуального, волевого усилий и терпения. В связи с этим при поступлении в школу у детей с простым инфантилизмом в ответ на обычные учебные задания могут возникать невротические реакции и нарушения поведения. Возрастная динамика гармонического инфантилизма относительно благоприятна. Постепенно приобретаются индивидуальная активность и самостоятельность, появляются исследовательские и творческие элементы в деятельности, дополняемые воображением и фантазией. Проявления простого психического инфантилизма уменьшаются или полностью исчезают приблизительно к 10 годам. В тех случаях, когда инфантилизм сочетается с пограничной интеллектуальной недостаточностью, наступает ее компенсация. Тем не менее, видимо, прав В.В.Ковалев (1985), который считает, что полной нормализации личностных свойств не наступает и простой инфантилизм, отмечаемый в детском и пубертатном возрасте, сменяется личностной дисгармонией и завершается акцентуацией характера или психопатией преимущественно неустойчивого или истероидного типа. Простой инфантилизм в клинической практике встречается редко и чаще на уровне субклинического состояния.

Дисгармонический инфантилизм отличается сочетанием признаков психической незрелости, свойственной простому инфантилизму с отдельными патологическими чертами характера, такими как аффективная возбудимость, конфликтность, лживость и хвастовство, эгоизм, капризность, повышенный интерес к социальным эксцессам. Отдельные патологические черты характера обнаруживаются уже на 1—2-м году жизни в виде упрямства, реакций протеста, стремления настоять на своем, обидеть близких, сделать им больно. У детей старшего возраста черты незрелости эмоционально-волевой сферы "перекрываются" девиантным поведением и патологическими чертами характера. Структура и возрастная динамика дисгармонического инфантилизма позволяют расценивать его как этап формирующейся психопатии.

Наиболее распространенным вариантом органического, или психического, инфантилизма является инфантилизм, связанный с психоорганическим синдромом. Он развивается вследствие органического повреждения мозга. Поскольку нередко речь идет о внутриутробном повреждении плода, то при этом типе инфантилизма часто встречаются множественные стигмы дизморфогенеза — низкорослость, дискрании, дизотия, высокое небо, неправильный рост волос, зубов и т.п. Клиническая

картина этой формы инфантилизма чрезвычайно полиморфна и определяется выраженностью других психопатологических симптомов органического поражения головного мозга. Эмоционально-волевая незрелость, как и при простом инфантилизме, проявляется детскостью поведения, суждений, наивностью, внушаемостью, преобладанием игровых интересов, неспособностью к занятиям, требующим волевого усилия. Особенности интеллектуальной деятельности в этих случаях — инертность и плохая переключаемость мыслительных процессов. Кроме того, отмечаются снижение эмоциональной живости и яркости эмоций, поверхностность эмоциональных привязанностей, бедность воображения. Игровую, а затем и учебную деятельность характеризуют однообразие и малая заинтересованность в оценке своих действий, отражающая низкий уровень притязаний. Наряду с этим наблюдаются некритичность, двигательная расторможенность и элементы психопатоподобного поведения. Пограничная интеллектуальная недостаточность у этих детей выражена в большей степени, чем при других формах инфантилизма: задерживаются в развитии предпосылки интеллектуальной деятельности — внимание, память, психическая работоспособность. Но эти расстройства, имея некоторое сходство с легкими формами умственной отсталости, отличаются от дебильности преобладанием признаков эмоционально-волевой незрелости и меньшей пораженностью собственно интеллектуальных функций (таких как способность к обобщению и абстрагированию).

К осложненным вариантам органического инфантилизма относятся его церебрастенический, невропатический и диспропорциональный варианты, а также инфантилизм при эндокринопатиях. При церебрастеническом варианте эмоционально-волевая незрелость сочетается с симптомами раздражительной слабости и мягкой интеллектуальной недостаточности. Невропатический вариант осложненного инфантилизма характеризуется превалированием астеноневротических явлений в виде повышенной тормозимости, пугливости, робости, внушаемости, неуверенности в себе, трудности адаптации в детских коллективах с симптомами выраженной соматовегетативной дизрегуляции. При эндокринных вариантах клиническая картина определяется сочетанием признаков инфантилизма с особенностями психики, типичными для того или иного типа гормональной дисфункции. Так, при гипогенитализме характерны черты инфантилизма в сочетании с вялостью, медлительностью, несобранностью, рассеянностью, бесплодным мудрствованием. При гипофизарном субнанизме признаки незрелости сосуществуют с чертами старообразности в физическом и психическом облике, склонностью к педантизму, рассуждениям со слабостью волевого усилия, расстройствами внимания и логической памяти.

Исходя из особенностей эмоционально-волевой незрелости, К.С.Лебединская выделяет неустойчивый и тормозимый варианты органического инфантилизма.

Недостаточно изученным остается особый вариант инфантилизма — психогенный инфантилизм [Кириченко Е.И., 1979; Лебединская К.С., 1982]. Этот вариант рассматривается как выражение аномального формирования личности в условиях неправильного воспитания. Формирующиеся в случаях депривации аффективная незрелость и повышенная лабильность, отсутствие внутренних запретов определяются неправильным воспитанием или длительной эмоциональной и социальной фрустрацией. С возрастом формируется эмоционально-незрелая личность. При воспитании по принципу гиперпротекции наряду с инфантильностью ярко выступает эго-

центризм, неумение считаться с окружающими, крайняя несамостоятельность, пассивность, психическая невыносливость, неспособность к напряжению. Деспотичное воспитание детей с физическими наказаниями и постоянными запретами способствует выработке и закреплению эмоционально-волевой незрелости в виде сниженной инициативной активности, недостаточной самостоятельности, нерешительности. Но всем разновидностям психогенного инфантилизма свойственны социальная незрелость личности в виде недостаточности или отсутствия высших этических установок и системы идеалов. У таких детей остаются недостаточно сформированными позитивно направленные социальные и интеллектуальные интересы, потребность в труде, чувство долга, отмечается искаженное понимание своих социальных обязанностей, своего будущего. Все это составляет основу девиантного поведения таких детей.

Дифференциальный диагноз всех форм инфантилизма проводится прежде всего с умственной отсталостью и расстройствами поведения различного генеза. В отличие от умственно отсталых у детей с инфантилизмом отмечается более высокий уровень абстрактно-логического мышления, они способны использовать помощь в мыслительной деятельности, переносить усвоенные понятия на новые конкретные задачи и объекты, более продуктивны в самостоятельных видах деятельности. Если при инфантилизме имеет место интеллектуальная недостаточность, то ее динамика в отличие от таковой при умственной отсталости характеризуется благоприятностью с тенденцией к сглаживанию нарушений познавательной деятельности. Вместе с тем у детей старшего возраста при наличии неблагоприятных средовых факторов возможна отрицательная динамика простого инфантилизма. Для отграничения простого инфантилизма от дисгармонического, являющегося базисом психопатий, имеет значение отсутствие при нем аффективной возбудимости, эксплозивности, нарушений влечений, расстройств социального поведения. Достаточно сложно отграничить органический инфантилизм от осложненных форм умственной отсталости. Главным критерием следует считать преобладание при органическом инфантилизме нарушений предпосылок интеллектуальной деятельности (памяти, внимания, вербального и невербального интеллекта, психической работоспособности, темпа и подвижности психических процессов), тогда как возможности самой интеллектуальной деятельности нарушены значительно меньше. Если оценивать динамику инфантилизма в целом, то она преимущественно благоприятна. Проявление выраженной личностной эмоционально-волевой незрелости с возрастом имеет тенденцию к редуцированию или становится частью синдромов преимущественно пограничной психопатологии.

НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ ПО ТИПУ ПСИХОСОМАТИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ (СОМАТОПАТИИ)

В психиатрии детского возраста этот вариант нарушения развития ранее называли *невропатией детского возраста.* Соматопатии считаются выражением невропатической конституции [Смулевич А.Б. и др., 1999; Schultz I., 1928; Sheldon W., 1942][1].

Невропатия — *синдром повышенной возбудимости нервной системы и незрелости вегетативной регуляции.*

1 Этот вопрос частично обсуждался в разделе V "Психосоматические расстройства".

Термин "невропатия" был введен в 1915 г. E.Kraepelin для обозначения неспецифических наследственно обусловленных расстройств, характерных преимущественно для младенческого возраста. Наряду с этим термином в разное время использовались и такие определения как "врожденная детская нервность", "конституциональная нервность", "эндогенная нервность", "невропатическая конституция", "синдром вегетативно-висцеральных нарушений", "повышенная нервно-рефлекторная возбудимость".

Вышеуказанными терминами обозначались врожденные болезненные формы реагирования детей, в основе которых лежат конституциональные аномалии.

Т.П.Симсон (1929, 1961) предположила, что невропатии раннего детского возраста могут представлять собой форму функциональных психических нарушений. Т.П.Симсон, так же как и E.Kraepelin, указывала на ведущее значение наследственных факторов в генезе этих расстройств, но в то же время ею была выделена группа детей с экзогенной невропатией. Среди экзогенных причин автор указывала на острые детские инфекции, туберкулез, сифилис, недостаточность органов слуха, физическую травму и др., которые обусловливают недоразвитие или повреждение отдельных систем мозга. Но она не исключала и роль особой психологической ситуации, особенно такой, когда ребенок становится центром внимания.

В более поздних работах Г.Е.Сухаревой (1959), С.С.Мнухина (1968), Г.В.Козловской, Е.И.Кириченко (1982) было показано, что в происхождении невропатических состояний играют роль не столько конституционально-генетические, сколько экзогенно-органические факторы, действующие в перинатальном и раннем постнатальном периоде. Большой вклад в изучение вегетативно-висцеральных дисфункций в результате гипоксически-травматического поражения ЦНС у детей раннего возраста внесли детские неврологи - Ю.А.Якунин (1979), Л.Т. Журба (1982), Е.М.Мастюкова (1980). Эти авторы показали, что синдром вегетативно-висцеральных дисфункций — постоянный спутник раннего поражения головного мозга. И если при конституциональных формах невропатии он отражает неспособность вегетативной нервной системы новорожденного в силу ее врожденной "неполноценности" относительно быстро адаптироваться к существованию вне организма матери, то в случаях церебральной, перинатальной патологии этот же синдром указывает на поражение нервной системы.

В настоящее время невропатия рассматривается как группа синдромов разного генеза, главными признаками которых являются незрелость вегетативной регуляции, повышенная возбудимость и повышенная истощаемость (тормозимость) нервной системы. Клинически невропатия наиболее выражена в раннем детском возрасте. У более старших детей она исчезает или сменяется другими психическими нарушениями — синдромами пограничного уровня. Невропатия, являясь синдромом повышенной нервно-рефлекторной возбудимости и незрелости вегетативной регуляции, может быть вызвана эндогенными, экзогенно-органическими и психосоциальными факторами или сочетанием их.

Об определенной роли наследственных факторов в генезе невропатий свидетельствуют наблюдения, сделанные еще E.Kraepelin, а затем и Т.П.Симсон. Ими было отмечено, что в семьях детей-невропатов обнаруживается накопление лиц с психопатией, истерическими и другими психическими личностными расстройствами, а родители этих детей часто отличаются тревожностью, эмоциональной лабильностью и неадекватностью аффективных реакций.

Среди экзогенно-органических факторов первое место отводится перинатальному сочетанному гипоксическому и травматическому поражению нервной системы, особенно гипоталамической области мозга и лимбической системы, отличающихся повышенной чувствительностью к гипоксии и обусловливающих нарушение функций вегетативной нервной системы. Вследствие тесной связи лимбических структур мозга с эмоциогенными зонами у детей-невропатов отмечены снижение порога индивидуальной, эмоциональной и вегетативной чувствительности и ее дисфункции.

К факторам риска, обусловливающим гипоксию плода, относят заболевания матери, вызывающие нарушения маточно-плацентарного кровообращения (сердечно-сосудистые, бронхолегочные, эндокринные заболевания, кровопотери, патология пуповины и др.).

Психосоциальные факторы могут закреплять патологический, дисфункциональный, эмоционально-вегетативный стиль и уровень реагирования.

Распространенность невропатии в детской популяции относительно невелика — 0,6 % (в сельской местности еще меньше).

Выделяют 3 основных вида невропатии: истинную или конституциональную, органическую и смешанного типа [Кириченко Е.И., Козловская Г.В., 1982; Ковалев В.В., 1985]. Проявления органической невропатии практически аналогичны синдрому вегетативно-висцеральной дисфункции, являющейся выражением резидуального состояния при перинатальной церебральной патологии. Г.Е.Сухарева (1959) дополнительно выделяет астенический и возбудимый варианты невропатии.

При конституциональной (истинной) невропатии физический статус детей отличается астеническим, грацильным сложением, малыми ростом и массой тела. Дети и рождаются с низкой массой, часто недоношенными, а в последующие месяцы жизни они плохо ее прибавляют. У них отмечаются снижение иммунитета и повышенная склонность к аллергическим реакциям, экссудативным и простудным заболеваниям, кожным высыпаниям. Однако нервно-психическое развитие этих детей, как правило, протекает не только своевременно, но нередко и с опережением в двигательном и психическом развитии. Но уже с 2—3-месячного возраста без видимых причин ребенок начинает постоянно плакать, плохо брать грудь, вздрагивать от малейшего шума, беспокоиться при смене пеленок; одновременно с этим возникает тремор рук и ног. Эти явления не прекращаются до 10—12-месячного возраста, характеризуя общую повышенную возбудимость ребенка. Диффузной реакцией с общим тремором, размахиванием руками, вокализациями такие дети реагируют даже на положительные стимулы, а в момент отрицательного аффекта они испуганы, у них расширены зрачки, отмечаются яркие вазомоторные реакции и гипергидроз. Внимание ребенка с невропатией неустойчивое, быстро истощающееся. Особенно выраженными бывают расстройства сна. Сон становится беспокойным, прерывистым с частыми пробуждениями и затрудненным засыпанием; нередко перед сном наступает возбуждение. Длительность дневного и ночного сна укорачивается. Соматовегетативные дисфункции представлены также расстройствами пищеварения (потеря аппетита, упорные срыгивания, запоры, поносы и т.д.). Эмоциональные реакции обычно бурные, лабильные и истощаемые. Поведение в целом отличается постоянной возбужденностью, плачем, капризами.

При неврологическом обследовании симптомы очагового поражения нервной системы, как правило, не обнаруживаются, но отмечаются яркий, быстро появляющийся дермографизм, задержка редукции рефлекса Моро и

другие вегетативные дисфункции. Ориентировочные реакции сопровождаются резким вздрагиванием, испугом, вазомоторными реакциями, плачем.

На 2-м и 3-м годах жизни вегетативная и эмоционально-реактивная лабильность у детей сохраняется (крики по ночам и пробуждения с психомоторным возбуждением). Наряду с этим появляются более определенные признаки пониженного настроения — склонность к грусти, ипохондрические жалобы (болят руки, голова и т.д.), а также повышенная пугливость, страх перед новым, болезненная впечатлительность. Если ребенок сталкивается с психической травмой, то у него очень легко возникают невротические реакции и реактивные состояния. В этом возрасте могут быть обнаружены и рудиментарные личностные черты тормозимого типа: чрезмерная привязанность к матери, трудность адаптации в новой обстановке, установления начального контакта со взрослыми и детьми, элективный мутизм и др.

В дошкольном возрасте недостаточность вегетативной регуляции и эмоциональная реактивная лабильность сглаживаются и еще более отчетливо выступают личностные особенности в виде повышенной тормозимости или, напротив, возбудимости, сочетающейся с быстрой истощаемостью.

Органическая невропатия возникает в первые дни после рождения в виде синдрома вегетативно-висцеральных нарушений. Сопутствующие им психопатологические и неврологические синдромы определяются характером и тяжестью раннего поражения нервной системы. Для органической невропатии очень характерны такие вегетативные проявления, как преходящие сосудистые пятна (симптом Арлекино), цианоз, расстройства терморегуляции, желудочно-кишечные дискинезии с явлениями пилороспазма, повышением перистальтики кишечника, срыгивания, рвоты, а также лабильность сердечно-сосудистой и дыхательной систем (аритмия, тахикардия и тахипноэ, сменяющиеся приступами брадикардии и брадипноэ). Типично также нарушение биологического ритма сон — бодрствование. Отмечаются гиперчувствительность (особенно тактильная), гиперакузия. Рефлекс Моро в первые месяцы ярко выражен, нередко сопровождается плачем. Указанные проявления в большинстве случаев наблюдаются в сочетании с нарушением сна, повышенной возбудимостью, эмоциональной лабильностью, склонностью к фобическим реакциям. В неврологическом статусе — рассеянные неврологические знаки и иногда симптомы очагового поражения ЦНС.

Синдром вегетативно-висцеральных дисфункций при органической невропатии редко бывает изолированным, может сочетаться с гипертензионно-гидроцефальным и судорожными синдромами, задержкой психомоторного развития, а у детей старше 1 года возможно развитие гипердинамических, церебрастенических и других резидуальных церебральных синдромов. Личностные же изменения выражены меньше, чем при конституциональной невропатии.

При невропатии смешанного генеза, когда имеется сочетание признаков конституциональной невропатии и симптомов перинатальной энцефалопатии, отмечается большая тяжесть клинических проявлений, которые могут быть выявлены с первых дней жизни. Особенно четко выступают признаки реактивной лабильности, склонность к реакциям испуга, тревога, изменяющие поведение детей. В этих случаях у детей очень рано на первый план в клинической картине выступают личностные особенности (как и при истинной невропатии). Но это не столько черты тормозимости, сколько возбудимости, эгоцентризма, капризности, требовательности, на

фоне которых возникают реакции протеста и аффективно-респираторные пароксизмы.

Ни одна из форм невропатий не сопровождается интеллектуальным снижением. По данным Л.А.Бударевой (1982), IQ при них достаточно высок: при истинной — 96—110, при органической — 85—115, при смешанной — 85-130.

Прогноз невропатии еще недостаточно изучен. С одной стороны, ее проявления с возрастом нивелируются, с другой — невропатия становится базой для формирования личностных аномалий. Есть также наблюдения о том, что невропатии с выраженной реактивной лабильностью и нестабильностью вегетативных функций могут предшествовать детской шизофрении и раннему детскому аутизму.

ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Гиперкинетический синдром — расстройство, характеризующееся нарушением внимания, двигательной гиперактивнсотью и импульсивностью поведения.

Термин "гиперкинетический синдром" имеет в психиатрии несколько синонимов: "гиперкинетическое расстройство" (hyperkinetic disorder), "гиперактивное расстройство" (hyperactivity disorder), "синдром дефицита внимания" (attention deficite syndrome), "дефицит внимания с гиперактивностью" (attention-deficite hyperactivity disorder) [Заваденко Н.Н. и др., 1997; Faraone S.V., Biederman J., 1998].

В МКБ-10 этот синдром отнесен к классу "Поведенческие и эмоциональные расстройства, начинающиеся обычно в детском и подростковом возрасте" (F9), составляя группу "Гиперкинетические расстройства" (F90).

Распространенность. Частота синдрома среди детей первых лет жизни колеблется в пределах 1,5—2, среди детей школьного возраста — от 2 до 20 %. У мальчиков гиперкинетический синдром встречается в 3—4 раза чаще, чем у девочек.

Клинические проявления. Гиперкинетические расстройства часто возникают в раннем детстве (до 5 лет), хотя диагностируются значительно позже. Расстройства внимания проявляются повышенной отвлекаемостью (без признаков гиперметаморфоза) и неспособностью к деятельности, требующей когнитивных усилий. Ребенок не может длительно удерживать внимание на игрушке, занятиях, ждать и терпеть. Он испытывает затруднения при необходимость сидеть на месте, при этом он часто беспокойно двигает руками и ногами, ерзает, начинает вставать, бегать, испытывает затруднения в тихом проведении досуга, предпочитая моторную активность. В препубертатном возрасте ребенок может кратковременно сдерживать двигательное беспокойство, ощущая при этом чувство внутреннего напряжения и тревоги. Импульсивность обнаруживается в ответах ребенка, которые он дает, не выслушав вопроса, а также в неспособности дожидаться своей очереди в игровых ситуациях, в прерывании разговоров или игр других. Импульсивность проявляется и в том, что поведение ребенка часто маломотивировано: двигательные реакции и поведенческие поступки неожиданны (рывки, скачки, пробежки, неадекватные ситуации, резкая смена деятельности, прерывание игры, беседы с врачом и т.п.). С началом обучения в школе у детей с гиперкинетическим синдромом нередко выявляются специфические проблемы обучения: трудности письма, расстройства памяти, слухоречевые дисфункции; интеллект, как правило, не нарушается. Почти постоянно у этих

детей наблюдаются эмоциональная лабильность, перцептивные двигательные нарушения и расстройства координации. У 75 % детей довольно устойчиво возникают агрессивное, протестное, вызывающее поведение или, напротив, подавленное настроение и тревога, нередко как вторичные образования, связанные с нарушением внутрисемейных и межперсональных отношений.

При неврологическом обследовании у детей обнаруживаются "мягкие" неврологические симптомы и координаторные нарушения, незрелость зрительно-моторной координации и восприятия, слуховой дифференциации. На ЭЭГ выявляются характерные для синдрома особенности [Горбачевская Н.Л. и др., 1998].

В некоторых случаях первые проявления синдрома обнаруживаются в младенчестве: дети с этим расстройством чрезмерно чувствительны к раздражителям и легко травмируются шумом, светом, изменениями температуры окружающей среды, обстановки. Типичными являются двигательное беспокойство в виде чрезмерной активности в кровати, в бодрствовании и нередко во сне, сопротивление пеленанию, непродолжительный сон, эмоциональная лабильность.

Течение гиперкинетических расстройств индивидуально. Как правило, купирование патологических симптомов наступает в возрасте 12—20 лет, причем сначала ослабевают, а затем исчезают двигательная гиперактивность и импульсивность; расстройства внимания регрессируют последними. Но в некоторых случаях может обнаруживаться предрасположенность к антисоциальному поведению, личностным и эмоциональным расстройствам. В 15—20 % случаев симптомы расстройства внимания с гиперактивностью сохраняются на всю жизнь человека, проявляясь на субклиническом уровне.

Синдром дефицита внимания необходимо дифференцировать от других поведенческих нарушений у детей с агрессивностью и двигательной расторможенностью, которые могут быть проявлениями психопатоподобных нарушений на фоне церебрально-органических резидуальных дисфункций, а также представлять собой дебют эндогенных психических заболеваний (например, кататоническое возбуждение с гебефренными проявлениями в поведении и др.).

Этиология и патогенез. Клинические проявления гиперкинетического синдрома соответствуют представлениям о задержке созревания структур мозга, ответственных за регуляцию и контроль функции внимания. Это делает правомерным его рассмотрение в общей группе искажений развития. Единой причины синдрома нет и его развитие может быть вызвано различными внутренними и внешними факторами (травматическими, обменными, токсическими, инфекционными, патологии беременности и родов и др.). Среди них выделяют и психосоциальные факторы в виде эмоциональной депривации, стрессы, связанные с разными формами насилия, и т.п. Большое место отводится генетическим и конституциональным факторам. Все перечисленные влияния могут приводить к той форме мозговой патологии, которая ранее обозначалась как "минимальная мозговая дисфункция". В 1957 г. M.Laufer именно с ней связал клинический синдром вышеописанного характера, который и назвал гиперкинетическим.

Этиологической гетерогенности гиперкинетического синдрома могут быть противопоставлены попытки современных исследователей установить его основные патогенетические звенья. Обобщение соответствующих данных было представлено в 1998 г. S.V.Faraone и J.Biederman. В процессе семейных и близнецовых исследований, а также в работах, выполненных с помощью метода приемных детей, сегреционного и молекулярно-генетического анализа, было показано, что значительную роль в

развитии синдрома дефицита внимания играет генетический компонент. Молекулярно-генетические исследования, в частности, дали основание предположить, что 3 гена могут увеличивать предрасположенность к синдрому: гены дофаминового рецептора D4 и D2, ген дофаминового транспортера. У детей с гиперкинетическим синдромом был установлен нейропсихологический дефицит, касающийся прежде всего исполнительных функций интеллекта и рабочей памяти: по своему типу этот дефицит сходен с таковым при лобном синдроме у взрослых. Это дало основание предположить существование дисфункции лобной коры и нейрохимических систем, проецирующихся в лобную кору. Компьютерная томография подтвердила вовлеченость лобно-подкорковых путей. Эти пути, как известно, богаты катехоламинами (чем отчасти может быть объяснено лечебное действие стимуляторов). Существует и катехоламиновая гипотеза синдрома, но пока прямых ее доказательств не получено.

Лечение. Единой точки зрения на лечение гипердинамического синдрома нет. В зарубежной литературе акцент в терапии этих состояний делается на церебральные стимуляторы: метилфенидат (ритилин), пемолин (цилерт), дексадрин. Рекомендуется использовать препараты, стимулирующие созревание нервных клеток (церебролизин, когитум, ноотропы, витамины группы В и др.), улучшающие мозговой кровоток (кавинтон, сермион, оксибрал и др.) в сочетании с этаперизином, сонапаксом, тераленом и др. Важное место в лечебных мероприятиях отводится психологической поддержке родителей, семейной психотерапии, установлению контакта и тесного сотрудничества с воспитателем и педагогами детских коллективов, где воспитываются или учатся эти дети.

ОСОБЫЕ ФОРМЫ ДИЗОНТОГЕНЕЗА В ГРУППАХ **ВЫСОКОГО РИСКА ПО ПСИХИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ**

В психиатрической литературе существует множество работ, авторы которых обращают внимание на особенности развития детей из групп высокого риска развития психической патологии, даже в тех случаях, когда манифестные психические нарушения в последующем не развиваются [Ануфриев А.К., Козловская Г.В., 1985; Горюнова А.В. и др., 1986; Fish В., 1952, 1977, 1984, 1987; Erlenmeyer-Kimling L. et al., 1968, 1984, 1987, 1997; Garmezy N., 1974; Medinck S.A., Schulsinger F., Venables P.H., 1981; Markus T. et al., 1981, и др.]. Большинство этих исследований касается детей, больных шизофренией.

Наиболее последовательные исследования детей из группы высокого риска по психической патологии проводятся американским исследователем B.Fish, которая начала наблюдения детей, рожденных больными шизофренией родителями (со дня их рождения), в 1952 г. Нарушения развития, которые ей удалось установить у детей в первые 2 года жизни, были охарактеризованы как два синдрома — "синдром тотального нарушения созревания" (pandysmaturation, или PDM) и синдром "патологически спокойных детей". Первый синдром характеризуется общей дезорганизацией моторного и зрительно-моторного развития и роста без грубых неврологических симптомов. В связи с этим B.Fish считает, что речь идет не об органическом дефекте, а скорее о нарушении времени и интеграции созревания нервной системы, неравномерности темпов ее развития. Последнее обусловливает возможность ускорения развития после периода задержки развития отдельных функций и сохранность некоторых более высоких функций и реакций

на фоне отставания простых. По мере развития ребенка выступает еще одна особенность — возможность достижения хороших результатов в тестах повышенной сложности (даже опережающих возможности хронологического возраста) и трудности в выполнении более элементарных. Но наиболее важной особенностью синдрома B.Fish считает возможность сглаживания отмеченных нарушений или даже их полное исчезновение по мере развития детей, если у них не возникает шизофрения (это заболевание, по ее данным, развивается у 50 % детей из группы высокого риска).

Авторы аналогичных работ обозначают комплекс полиморфных, неспецифических изменений, наблюдающихся у детей из группы высокого риска и укладывающихся в целом в понятие дизонтогенеза, как "нейропсихическая дезинтеграция", "мягкий нелокализованный дефект", "нейроинтегративный дефект", "феномен дефицита переработки информации и внимания", "эндофенотип" и др. Многие из них считают, что рассматриваемый симптомокомплекс может быть выражением предрасположения к психозу, а некоторые из признаков могут стать маркерами такого предрасположения.

В отечественной детской психиатрии в последнее время совокупность признаков, характеризующая предрасположение к психической патологии, обозначена термином *"психический диатез".*

Диатезом (греч. diathesis), как известно, в терапии и педиатрии называют конституциональное предрасположение организма к тем или иным болезням вследствие врожденных особенностей обмена, физиологических реакций и т.п. Известны геморрагический, лимфатический, экссудативный и другие диатезы.

И.В.Давыдовский (1969) диатез рассматривал как особое состояние организма, когда обмен веществ и сопряженные с ним функции организма длительно находятся в неустойчивом равновесии вследствие унаследованных, врожденных или приобретенных свойств, которые предрасполагают к неадекватным ответам на обычные воздействия, к развитию патологических реакций на внешние вредности и определяют более тяжелое течение имеющихся заболеваний. Он одновременно подчеркивал, что в патогенезе болезни экзогенные факторы внешней среды рано или поздно утрачивают свое значение, трансформируясь во "внутреннюю причину" патологических состояний и процессов и действуя уже по стереотипу общебиологических закономерностей.

Диатез сам по себе — не болезнь, а нарушение адаптации организма к внешней среде в виде готовности к гиперергическим, а иногда и к аллергическим индивидуальным ответам. Диатез в общей педиатрической практике расценивается как пограничное состояние, которое может трансформироваться в болезнь под влиянием экзогенных (инфекций, травм, психосоциальных воздействий) и эндогенных факторов — общего снижения иммунологической защиты вследствие генетически обусловленных аномалий и неблагоприятного внутриутробного развития (токсикоз, плохое питание, воздействие вредностей и т.п.).

В психиатрии проблема диатеза практически не разрабатывалась. Ближе всего к ней подошел А.В.Снежневский (1972), который с позиций общей патологии рассматривал ее в рамках понятия pathos — состояния, которое заключает в себе лишь возможность развития патологического процесса (болезни, или nosos). Относя диатезы к pathos, он характеризовал их как своеобразные реакции на физиологические раздражения, проявляющиеся предрасположенностью к некоторым заболеваниям[1].

1 Более подробно см. том 1, глава 3 "Этиология и патогенез психических болезней. Nosos и pathos в психиатрии".

С.Ю.Циркин (1995) рассматривает психический диатез как общую конституциональную предрасположенность к психическим заболеваниям, в которой имеются маркеры (признаки) этого предрасположения (клинические и биологические), в большинстве случаев еще малоизученные. По мнению С.Ю.Циркина, к числу клинических признаков относится широкий спектр функциональных психических нарушений — личностные аномалии, повышенная уязвимость в отношении возникновения реактивных состояний и наличие эндогенной фазности их динамики, без формирования дефекта. Для психического диатеза в целом нехарактерны, по его мнению, специфичные признаки предрасположения к определенному психическому заболеванию. Наибольшее развитие проблема психического диатеза получила при изучении шизофрении. Опыт, накопленный детскими психиатрами Научного центра психического здоровья РАМН в процессе многолетнего изучения детей из группы высокого риска по шизофрении, позволил выявить особенности шизофренического диатеза, названного шизотипическим [Козловская Г.В., Горюнова А.В., Римашевская Н.В., 1986].

Феномен *шизотипического диатеза* был отнесен к ряду эндогенных психопатологических проявлений нарушения развития — психическому дизонтогенезу, в основе которого лежит изменение темпа и качества созревания мозговых функций и который может быть определен как дисгармония психофизического развития.

Дисгармония психофизического развития может проявляться как задержкой темпов созревания (24,7 % случаев), так и акселерацией (8,5 %), но чаще речь идет о дисрегулярности развития, характеризующейся отсутствием плавности и последовательности перехода от одной ступени развития к другой. Это могут быть кратковременные остановки в развитии, скачки и "псевдозадержки". В этих случаях наблюдается диссоциация развития, которая выражается следующими тремя феноменами: а) переслаивания (или сосуществования) в общем психофизическом состоянии ребенка разных по степени развития функций и систем; б) парадоксальности в виде одновременно существующих сверхчувствительности (психической и вегетативной) и "бесчувственности" к внешним раздражителям, особенно заметной на уровне тактильной сенсорики; в) амбивалентности всех психических проявлений. К этим феноменам может быть добавлена и дефицитарность психической организации в целом, которая проявляется общей нивелировкой, приглушенностью всех психических реакций (эмоционально-волевых, коммуникативных и др.), а также психоневрологических расстройств. Этот комплекс в целом, несмотря на то что он проявляется в младенческом возрасте, отдаленно напоминает шизофреническое "расщепление", т.е. схизис психофизического состояния.

Для понимания клинических проявлений шизотипического диатеза важно также отметить особенность онтогенеза у детей из группы высокого риска развития шизофрении, установленную L.Erlenmeyer-Kimling и соавт. (1987, 1997). Речь идет о сохранении в психике ребенка форм функционирования, свойственных предыдущему этапу развития, а иногда и оживление архаичных функций, что создает своего рода "информационную перегрузку", нарушение взаимоотношений между новым и старым в проявлениях человеческой психики, приводя к искажению или блокаде "функций фильтра" сенсорной информации и диссоциации между реакциями, обусловленными функцией коры, конструирующей высшие формы поведения человека, и адаптивными реакциями подкоркового генеза. С позиций "информационной перегрузки" может быть понятен, в частности, и феномен парадоксальности и чрезмерного консерватизма в поведении младенцев и

детей из группы высокого риска развития шизофрении, который, возможно, является своего рода защитой от такой перегрузки.

Излагаемые ниже особенности психики при шизотипическом диатезе основаны на наблюдении и обследовании с применением методики **ГНОМ**[1] детей больных шизофренией родителей в возрасте младенчества и малышей до 3 лет.

Клинические проявления шизотипического диатеза. Последний отличается прежде всего проявлениями собственно дизонтогенеза, т.е. нарушениями развития, которые выражаются в виде 4 групп расстройств: 1) дисгармония психофизического развития; 2) дисрегулярность или неравномерность развития; 3) диссоциация развития; 4) дефицитарность психических проявлений.

Уже на ранних этапах онтогенеза у детей выявляются психические отклонения, напоминающие психические расстройства, свойственные лицам более старшего возраста, естественно, с рядом возрастных особенностей, определяемых унитарными, или первичными, актами младенческого периода условно-безусловных реакций в структуре оборонительного, коммуникативного, ориентировочного и эмоционального поведения, а также в психобиологических системах мать — дитя, сон — бодрствование и в пищевых ритуалах, составляющих основу довербального поведения новорожденного.

Психопатология раннего возраста имеет следующие особенности: мозаичность клинической симптоматики в виде сочетания психических нарушений с проявлениями нарушения развития; "спаянность" психических расстройств с неврологическими нарушениями; сосуществование позитивных и негативных симптомов; рудиментарность психопатологических феноменов (микросимптоматика).

К сказанному следует добавить и транзиторность клинических явлений. Патологические реакции и состояния могут протекать на субклиническом уровне в виде эпизодов, фаз с большими временными промежутками между ними. Вместе с тем повторяемость возникшего феномена, внезапность развития соответствующей реакции при отсутствии отчетливого внешнего повода, выраженность и клинический полиморфизм реакции свидетельствуют о переходе субклинического уровня реагирования на патологический.

У детей происходит расстройство всех сфер жизнедеятельности организма. В инстинктивно-вегетативной сфере это выражается диссомниями, извращенными реакциями на голод и микроклиматические раздражители. Отмечаются отсутствие или снижение "пищевой доминанты" в пищевом поведении, симптом пика, патологические влечения, снижение и извращение инстинкта самосохранения, с одновременными протопатическими реакциями паники, консерватизмом и ригидностью защитных ритуалов, феномен тождества. Как правило, перечисленные расстройства развиваются на фоне различных соматовегетативных дисфункций. Описанные нарушения могут быть отмечены начиная со 2-го месяца жизни.

Эмоциональная сфера: с первых 2 мес жизни ребенка отмечаются и эмоциональные нарушения. Они проявляются искажением созревания формулы комплекса оживления, эмоциональной ригидностью и превалированием отрицательного полюса настроения, отсутствием или слабостью эмоционального резонанса, истощаемостью эмоциональных реакций, их неадекватностью и парадоксальностью. На фоне такой общей характерис-

[1] См. том 1, главу 6.

тики эмоционального реагирования у детей с младенческого возраста отмечаются и более выраженные дистимии, дисфории, реже гипомании, протопатические страхи, реакции паники (преимущественно ночные). Особенно частыми являются признаки депрессии: депрессии с фобиями, маскированные соматовегетативным компонентом, со стойким снижением массы тела и анорексией, эндогенным ритмом настроения. Среди большого разнообразия депрессивных реакций выявлены два их относительно очерченных варианта — "младенческая депрессия" (после родового дистресса) и "депривационная депрессия".

Расстройства познавательных функций наиболее часто выражаются в искажении игровой деятельности в виде стереотипных ригидных игровых манипуляций с предметами неигрового назначения. Иногда они приобретают характер навязчивых действий с элементами одержимости. В структуру нарушений познавательной сферы входят также симптомы искажения самосознания и самоощущения ребенка. Это проявляется в виде упорного патологического фантазирования с перевоплощением и утратой самосознания себя ребенком, а также нарушений идентификации пола в более старшем возрасте (3—4 года).

Характерны также нарушения внимания, наблюдающиеся с 1-го месяца жизни ребенка. Они выражаются застывшим "кукольным" взглядом или взглядом "в никуда", что обычно сопряжено с феноменами "ухода в себя" (без расстройств сознания) в форме непродолжительных "отключений" от окружающей среды. Среди расстройств внимания наблюдается феномен "гиперметаморфоза" (сверхвнимания) и избирательность внимания. В этих случаях концентрация внимания бывает одновременно мимолетной в принудительной ситуации и ригидной в самопроизвольной деятельности.

Важным компонентом изменения психического состояния является феномен активности (произвольной и пассивной), отражающей волевую активность детей с шизотипическим диатезом. Активность в целом характеризуется дисрегулярностью, диссоциацией и парадоксальностью; отмечаются избирательность и амбитендентность. Если в одной ситуации ребенок пассивен, безволен и апатичен, в другой он может быть неутомимым, упорным и ригидным.

С вышеизложенными особенностями психопатологии раннего возраста тесно связаны изменения общего (социального) поведения и общения. Нарушения социального поведения проявляются задержкой и искажением навыков опрятности и самообслуживания, а также стереотипией поведения в виде бессмысленных ритуалов при засыпании, приеме пищи, одевании, в игре. Нарушения же общения проявляются негативным отношением к матери или амбивалентной симбиотической связью с нею, феноменом протодиакризиса и страхом людей (антропофобией) с одновременным безразличием к ним вообще. Достаточно часто отмечается аутистическое поведение, которое, прослеживаясь с первых месяцев жизни, к возрасту 1 года и старше становится более выраженным, достигая степени "псевдослепоты" и "псевдоглухоты".

В нарушениях функции общения большое место занимают расстройства речи: истинные и псевдозадержки речи, а также элективный мутизм, эхолалии, речевые стереотипии, неологизмы, "запинки" и расстройства типа "заикания".

Среди двигательных нарушений наиболее часто отмечаются микрокататонические симптомы и феномены, относящиеся к специфической неврологической патологии.

Как уже говорилось, для шизотипического диатеза характерна "спаянность" психических расстройств с неврологическими.

Неврологические проявления шизотипического диатеза. На 1-м году жизни уже достаточно четко выступают следующие феномены: нарушения адаптационно-приспособительных реакций в вегетативно-инстинктивной сфере с гиперчувствительностью к сенсорным раздражителям; нарушение ориентировочных рефлексов; нарушение формирования постурально-моторного развития на фоне диффузной мышечной гипотонии и снижение двигательной активности при отсутствии очаговых двигательных симптомов.

С первого года жизни определяются следующие неврологические нарушения: синдром гидроцефалии; клинические феномены, свидетельствующие о расстройстве координации и сопряженности функций III, IV, VI пар черепных нервов, "атаксия взора", неустойчивость взгляда при фиксации, недостаточность содружественных движений глазных яблок, конвергенции, дивергенции, окулогирные кризы; надсегментарные поражения VII, IX, XII пар черепных нервов, выражающиеся в нарушении в процессе развития сложных комплексных актов жевания, глотания, выразительности мимики, речи; мышечная гипотония в сочетании с динамической мышечной дистонией; изменение общей двигательной активности; нарушение гармоничности и скорости движений; нарушение содружественности лево- и правосторонней ориентации движений; гипомимия и орофациальные гиперкинезы; гипотонически-гиперкинетические и гипокинетико-ригидные расстройства; диспраксические нарушения; двигательные стереотипии; атактические синдромы периода развития; нарушения темпа и общей выразительности речи; диссоциация развития речи; корковая дизартрия в период развития речи; речевые эхопризнаки; тактильная гипо- и гиперчувствительность; сенсорная гипо- и гиперчувствительность, расстройства сна, ночные крики; гипервентиляционные расстройства, аритмия ЧСС; лабильность вазомоторных реакций и дистальный гипергидроз; "игра" зрачков, транзиторный миоз, анизокория.

Одновременное наличие у ребенка многих из перечисленных симптомов, подчас необычные их комбинации и разная степень выраженности формируют в целом особый неврологический статус, не укладывающийся в рамки ни одного из известных неврологических синдромов. Общая дискордантность неврологических функций может рассматриваться как ключевой и интегральный признак неврологического статуса у детей из групп высокого риска развития шизофрении (как, впрочем, и при шизофрении вообще).

В связи с отмеченными психическими и неврологическими отклонениями представляют интерес данные *электроэнцефалографических исследований* детей с шизотипическим диатезом [Боровова А.И., Галкина Н.С., 1992; Строганова Г.А., 1995].

По данным ЭЭГ, у детей из групп высокого риска развития шизофрении на фоне различной степени выраженности незрелости биоэлектрической активности выявлены признаки патологического электрогенеза в виде гиперсинхронности физиологических волновых форм и аномальной активности. Последняя выражается накоплением "пачечной" р-активности. Увеличение мощности β-волновой активности свидетельствует об усилении явлений ирритации коры головного мозга, обусловленной нарушением лимбико-ретикулярных влияний. У части больных регистрируются также высокоамплитудные низкочастотные (8—12 Гц) сонные веретена с максимумом их представленности в лобных областях. Отмеченные изменения на ЭЭГ до некоторой степени коррелируют с особенностями клинической картины шизотипического диатеза: случаи повышения р-активности отличаются большей выраженностью аутистического компонента, в то время как наличие сонных веретен более характерно для формирующейся мозаичной психопатии с шизоэпилептоидными и шизоаффективными акцентуациями в будущем.

Приведенные особенности ЭЭГ могут быть значимыми в оценке дизонтогенеза мозга при психическом диатезе, а также оказаться полезными при диагностике и определении прогноза здоровья ребенка в первые годы жизни, что в группах высокого риска по психической патологии имеет особое значение в силу неспецифичности и стертости клинических проявлений.

Варианты шизотипического диатеза. Были выделены 3 варианта шизотипического диатеза, основанных на степени его выраженности: шизотипический диатез в виде отдельных стигм или слабовыраженных признаков дизонтогенеза; выраженный шизотипический диатез, в картине которого на фоне явлений дизонтогенеза выступают психические нарушения пограничного уровня; шизотипический диатез с форпост-симптомами эндогенных психозов.

Первые два варианта отмечаются в основном в младенчестве, начиная с 1-го месяца жизни, третий может выявляться в 1-й год жизни, но чаще на 2-м году. Пролонгированные фазы субпсихотических состояний шизофренического спектра становятся различимыми только в дошкольном возрасте и у более старших детей. Степень выраженности шизотипического диатеза в течение первых 3 лет жизни может меняться по мере развития ребенка как в сторону утяжеления расстройств, так и уменьшения их.

После 3-летнего возраста, если шизотипический диатез остается достаточно выраженным, он начинает постепенно трансформироваться в шизоидные черты личности от акцентуаций характера (крайний вариант нормы) до выраженной шизоидии, иногда с форпост-симптомами эндогенного психоза, но без признаков манифестации заболевания. Возможна трансформация шизотипического диатеза в ранний детский аутизм и шизофрению, а также его полная компенсация до практического выздоровления. В этом смысле первый вариант, естественно, более благоприятен, хотя большая степень его выраженности не всегда означает неблагоприятный прогноз.

Эпидемиологические исследования, проведенные в 1985—1992 гг., показали, что распространенность шизотипического диатеза у детей раннего возраста — 1,6 %.

Таким образом, шизотипический диатез представляют собой один из вариантов специфического диатеза или предрасположения (в данном случае к шизофрении) в общей группе недифференцированных психических диатезов. По-видимому, возможны клинические формы предрасположения и к другим психическим заболеваниям — аффективным, личностным, пароксизмальным, психосоматическим. К таким диатезам некоторые авторы склонны относить и невропатию, оценивая ее как форму психовегетативного диатеза, или предрасположения к личностным аномалиям (астеническая психопатия) и психосоматическим заболеваниям. Однако проблема диатезов по отношению к другим, помимо шизофрении, психическим заболеваниям мало разработана и требуются дальнейшие активные исследования.

Глава 5

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ И ПСИХОПРОФИЛАКТИКИ ПСИХИЧЕСКОГО ДИЗОНТОГЕНЕЗА

Вопросы лечения и психопрофилактики психического дизонтогенеза в настоящее время активно разрабатываются как в зарубежной, так и в отечественной психиатрии раннего возраста. Характер психопрофилактических мероприятий обусловливается содержанием факторов риска возникновения

46—1701

психического дизонтогенеза: первичные превентивные меры (в том числе улучшение родовспоможения и антенатального здоровья плода); программы вторичной психопрофилактики (включая медикаментозное лечение); различные реабилитационные мероприятия.

Медикаментозное лечение нарушений психического развития довольно разнообразно, но неспецифично и направлено на улучшение процессов метаболизма нервной ткани (ноотропы, аминокислоты, витамины группы В, биогенные стимуляторы и т.п.) и усиление мозгового кровотока (кавинтон, никошпан и др.). Детям с психическим дизонтогенезом показаны препараты кальция, фосфора, железа, фитин и др. При сопутствующих неврологических и психопатологических синдромах назначают антиконвульсанты, дегидратирующие и эндокринные средства, транквилизаторы и психотропы. Медикаментозное лечение проводят индивидуально, курсами с интервалами в 2—3 мес. Важное значение в стимуляции возрастных, особенно психомоторных навыков, занимают лечебная гимнастика и массаж. Параллельно со стимуляцией общего физического состояния и моторики необходимо проводить целенаправленную стимуляцию и коррекцию нарушенных и находящихся в процессе развития психических функций.

Опыт диагностической и лечебно-профилактической работы у детей раннего возраста с проявлениями психического дизонтогенеза позволил сформулировать концепцию ранней профилактики этих психических нарушений. Она должна опираться на законы психического развития в раннем онтогенезе, которые проявляются через ряд психосоциобиологических феноменов в психической деятельности младенца и малыша — психическую активность, компетенцию и привязанность. Базисом являются филогенетически древние инстинкты свободы, любознательности и эмоционального голода. Данные инстинктивные потребности психической жизни ребенка под влиянием среды формируются в специфические для раннего онтогенеза психосоциобиологические интраструктуры психики. Последние формируют у ребенка знание об окружающей среде, возможность ее прогнозирования и управления ею и эмоциональную привязанность к окружающему миру и людям через способность к эмоциональному резонансу в ответ на воздействие окружающей среды. Перечисленные психосоциобиологические феномены лежат в основе как будущего психического здоровья человека, так и психических нарушений, в том числе психического дизонтогенеза. Высказываемая концепция психопрофилактики исходит из теоретических и экспериментальных разработок психологов: Л.С.Выготского — о психической активности, В.П.Симонова — об эмоциональном резонансе и эмоциональном голоде, М.Клейн — о теории привязанности и Л.Бонд — о феномене компетенции младенца и малыша в процессе развития. Все эти предпосылки нашли подтверждение в эмпирическом опыте психологии младенца, а позднее в педопсихиатрии (микропсихиатрии — в отечественной терминологии). Из многих исследовательских результатов известно, что младенец уже с возраста 2 мес, а по-видимому, и раньше, активно инициирует контакт с действительностью и формирует ее под свои нужды, если взрослый активно помогает ему в этом. Самостоятельное взаимодействие младенца с внешним миром, освоение им этого мира создает условия для стимуляции психического здоровья ребенка, причем даже при изначально неблагоприятных биологических и микросоциальных обстоятельствах. Это происходит с помощью формирования новых интрапсихических систем как собственных адаптивных реакций ребенка, которые могут позволить избежать вредных последствий повреждающих факторов.

Основным запускающим и формирующим механизмом психического здоровья ребенка является окружающая его среда: для младенца — это состояние психосоциобиологической системы, или диады мать — дитя. Понятно, что от состояния психического здоровья матери, но, главное, от ее взаимоотношений с ребенком, зависят и состояние его психического здоровья, и его развитие. Большое значение имеет адекватность и сила эмоциональных реакций матери, связанных с качеством сформированной у нее такой интрапсихической структуры, как материнское чувство. Последнее складывается у матери во время беременности, но начало его лежит во всей ее предыдущей жизни. Материнское чувство обусловливает желательность или нежелательность ребенка, которые могут быть скрытыми и неосознанными матерью. Материнское чувство регулирует отношения между матерью и ребенком в диаде мать — дитя, а следовательно, и участвует в формировании у ребенка основных его интрапсихических структур. Недостаточность или искаженность материнского чувства нарушает материнско-детские взаимодействия, тормозит развитие основных интрапсихических систем и лежит в основе материнской депривации. Именно смягчение действия материнской депривации, если она уже есть, предотвращение ее появления через стимуляцию материнского чувства у матери еще на этапе беременности и позже; повышение компетенции матери во взаимодействии и понимании младенца и малыша; регулирование формирования основных интрапсихических систем младенца — активности, компетентности, привязанности — лежат в основе всей новой системы ранней психопрофилактики нарушений психического развития, начиная с младенчества. Не меньшую роль играет "эффективность среды", т.е. возможность создания оптимальных условий для комфортного самоощущения ребенка как фактора профилактики психического дизонтогенеза.

Ведущие задачи такой психопрофилактики — это диагностика и коррекция аномалий развития психических функций младенца и малыша; выявление, диагностика и коррекция отклонений внутрисемейных отношений между родителями и детьми; психологическая подготовка матери к материнству, а отца к отцовству; стимуляция их родительских чувств, повышение их компетентности в обращении и понимании своего ребенка, а также активное стимулирование психического здоровья самого ребенка через стимуляцию развития его основных психических функций: речи, эмоциональных, волевых, внимания, познавательных, социального поведения, а также управление формированием основных интрапсихических систем ребенка.

В реализации изложенных задач большое значение может иметь развитие в области детской психиатрии нового раздела — *психиатрии младенчества,* или *микропсихиатрии* [Козловская Г.В., Баженова О.В., 1995], которая базируется на комплексном биолого-социально-психологическом подходе к ребенку, начиная с периода его внутриутробного развития, новорожденности и первых лет жизни. Этот процесс отражает профилактическую направленность современной медицины с ее особым вниманием к выявлению факторов риска и начальных (с первых лет жизни) признаков патологии.

Особенности отдельных форм психического дизонтогенеза (детского аутизма, гиперкинетического синдрома и др.) были изложены в соответствующих разделах.

Список литературы

Абашев-Константиновский А.Л. Психопатология при опухолях головного мозга. — ML: Медицина, 1973. — 200 с.

Авруцкий Г.Я. Неотложная помощь в психиатрии. — М.: Медицина, 1979. — 191 с.

Авруцкий Г.Я., Недува А.А. Лечение психически больных. — М.: Медицина, 1988. — 528 с.

Авруцкий Г.Я., Недува А.А., Хритинин Д.Ф. и др. Форсированный способ инсулинокоматозной терапии (методика, особенности действия)//Журн. невропатол. и психиатр. - 1984. - Т. 84, № 9. - С. 1386—1389.

Авруцкий Г.Я., Цыганков Б.Д., Райский Б.А., Еникеев И.Д. О терапевтических подходах к лечению фебрильной шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1985. — Т. 85, № 1.-С. 101-106.

Акопова И.Л. Сравнительное клинико-генеалогическое исследование семей пробандов, страдающих шизоаффективными и аффективными психозами: Дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1975.

Александровский Ю.А. Пограничные психические расстройства: Руководство для врачей. — Изд. 2-е. — М.: Феникс, 1997. — 571 с.

Анохина И.П. Биологические механизмы зависимости от психоактивных веществ (патогенез)//Лекции по клинической наркологии/Под ред. Н.Н.Иванца. — М., 1995. - С. 16-39.

Антиконвульсанты в психиатрической практике/Под ред. А.М.Вейна, С.Н.Мосолова. - СПб., 1994. - 325 с.

Антонян Ю.М., Бородин СВ. Преступность и психические аномалии. — М.: Наука, 1987. - 202 с.

Ануфриев А.К. О промежуточной группе шизофренических психозов//Журн. невропатол. и психиатр. — 1969. — Т. 69, № 2. — С. 242—249.

Бабаян Э.А. Наркомании и токсикомании//Руководство по психиатрии/Под ред. Г.В.Морозова. — М.: Медицина, 1988. —Т. П. — С. 169-218.

Бакунц Г. О., Бурд Г. С., Вайнтруб М.Я. и др. Ламиктал в лечении больных эпилепсией//Журн. неврол. и психиатр. — 1995. — Т. 95, № 3. — С. 41—44.

Башина В.М. Ранняя детская шизофрения (статика и динамика). — М.: Медицина, 1980. - 248 с.

Башина В.М. Аффективные расстройства (синдромы) в клинике шизофрении у детей//Журн. невропатол. и психиатр. — 1981. —Т. 81, № 10. — С. 1514—1518.

Беззубова Е.Б. Клинические особенности витальной деперсонализации при шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1991. — Т. 91, № 7. — С. 83—86.

Беляев Б.С. Клиническая дифференциация и систематика эндогенных аффективных психозов//Журн. невропатол. и психиатр. — 1991. — Т. 91, № 12. — С. 51—55.

Белый Б.И. Психические нарушения при опухолях лобных долей мозга. — М.: Медицина, 1984. — 140 с.

Бехтерев В.М. О периодической острой паранойе как особом виде периодических психозов//Обозрение психиатрии. — 1899. — № 2. — С. 279—293.

Бехтерев В.М. Объективное исследование душевнобольных//Обозрение психиатрии, неврологии и экспериментальной психологии. — 1907. — № 10. — С. 595—606.

Битенский В.С., Херсонский Б.Г., Дворян СВ., Глушков В.А. Наркомании у подростков. — Киев: Здоров'я, 1989. — 212 с.

Бильжо А.Г. Благоприятные исходы на уровне практического выздоровления при юношеской малопрогредиентной шизофрении: Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1987. - 290 с.

Божко Г.Х., Царицынский В.И., Стреляная Е.И., Таранская А.Д. Действие света повышенной интенсивности на экскрецию катехоламинов у больных депрессией//Журн. невропатол. и психиатр. — 1996. — Т. 96, № 1. — С. 58—60.

Болдырев А.И. Социальный аспект больных эпилепсией. — М.: Медицина, 1997. — 205 с.

Бориневич В.В. Наркомании (клиника, патогенез и лечение морфинизма, кодеизма, опиомании и других опийных наркоманий). — М., 1963. — 274 с.

Борисова О.А. Клинические особенности доманифестных состояний у больных эндогенным аффективным психозом//Журн. невропатол. и психиатр. — 1989. — Т. 89, № 4. - С. 67-73.

Брусиловский Л., Бруханский М., Сегалов Т. Землетрясение в Крыму и нервпсихиатрический травматизм. — М.: Изд-во Наркомздрава РСФСР, 1928.

Брухански Н.П. К теории шизофрении. — М.: Медгиз, 1934. — 36 с.

Бурд Г.С. Международная классификация эпилепсии и основные направления ее лечения//Журн. неврол. и психиатр. — 1995. — Т. 95, № 3. — С. 4—12.

Бурно М.Е. Терапия творческим самовыражением (психотерапия психопатий и малопрогредиентной шизофрении с дефензивными проявлениями). — М.: Медицина, 1989. - 304 с.

Варавикова М.В. Состояние с бредом воображения при приступообразной шизофрении//Синапс. - 1993. - № 4. - С. 51-56.

Вартанян М.Е. Опыт лечения состояний возбуждения углекислым литием//Журн. невропатол. и психиатр. — 1959. — Т. 59, № 5. — С. 586—589.

Вартанян М.Е. Генетика психических болезней//Руководство по психиатрии/Под ред. А.В.Снежневского. — М.: Медицина, 1983. — Т. 1. — С. 115—133.

Вартанян М.Е. Генетические подходы к изучению алкоголизма//Вестн. АМН СССР. - 1988. - № 3. - С. 37-40.

Вартанян М.Е. Нейронауки. Их место в современной медицине//Вестн. РАМН. — 1993.-№ 7.-С. 3-6.

Вартанян М.Е., Лидеман Р.Р., Бурбаева Г.Ш. и др. Опиоидные пептиды как лиганды нейрональных рецепторов//Вопр. мед. химии. — 1984. — № 3. — С. 73—79.

Верещагин Н.В., Брагина Л.К., Вавилов СБ. Компьютерная томография мозга. — М.: Медицина, 1998. - 256 с.

Вертоградова О.П., Войцех В.Ф., Краснов В.Н. Возрастные особенности депрессий второй половины жизни//Журн. невропатол. и психиатр. — 1986. — Т. 86, N° 9. — С. 1380-1384.

Вертоградова О.П., Волошин В.М. Анализ структуры депрессивной триады как диагностического и прогностического признака//Журн. невропатол. и психиатр. — 1983.-Т. 83, № 8.-С. 1189-1194.

Видманова Л.Н. О некоторых особенностях течения шизофрении у больных с отягощенной наследственностью//Журн. невропатол. и психиатр. — 1963. —Т. 63, № 8.-С. 1229-1238.

Вильдавская Л.М. Роль семьи в социальной адаптации больных эндогенными психическими расстройствами юношеского возраста: Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1995. - 201 с.

Бовин Р.Я., Аксенова И.О. Затяжные депрессивные состояния. — Л.: Медицина, 1982. - 192 с.

Воловик В.М. Дневной стационар и ночной профилакторий как промежуточные звенья в системе психиатрической помощи//Журн. невропатол. и психиатр. — 1977. - Т. 77, № 11. - С. 1721-1726.

Воробьев В.Ю. Юношеская благоприятно текущая шизофрения с деперсонализацией: Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1972. — 229 с.
Воронин К.Э. Фармакотерапия зависимости от психоактивных веществ: Дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1993. — 305 с.
Вроно М.Ш. Шизофрения у детей и подростков. — М.: Медицина, 1971. — 127 с.
Вроно М.С., Ястребов В.С. Новый полустационар для детей дошкольного возраста//Журн. невропатол. и психиатр. — 1985. —Т. 85, № 10. — С. 1585—1586.
Врублевский А.Г., Рохлина М.Л., Власова И.Б. и др. Медико-социальный прогноз некоторых форм наркоманий//Вопр. наркол. — 1988. — № 3. — С. 38—42.
Гаврилова СИ. Выявляемость психических расстройств в пожилом и старческом возрасте//Журн. невропатол. и психиатр. — 1984. — Т. 84, № 6. — С. 911—918.
Гаврилова СИ., Изнак А.Ф., Корсакова Н.К. и др. Лонгитудинальные подходы к проблеме клинической гетерогенности деменций альцгеймеровского типа// Вестн. АМН. - 1992. - № 8. - С. 25-31.
Гаврилова СИ. Болезнь Альцгеймера: современные представления о диагностике и терапии//Рус. мед. журн. - 1997. - Т. 5, № 20. - С. 1339—1347.
Гавура ВВ. Поражение центральной нервной системы при синдроме приобретенного иммунодефицита//Журн. неврол. и психиатр. — 1995. — Т. 95, № 2. — С. 96—100.
Ганнушкин П.Б. Избранные труды. — М.: Медицина, 1964. — 291 с.
Гиляровский В.А. Психиатрия. — М.—Л.: Биомедгиз, 1935. — 750 с.
Гиляровский В.А. Старые и новые проблемы психиатрии. — М.: Медгиз, 1946. — 197 с.
Гиляровский В.А. Избранные труды. — М.: Медицина, 1973. — 328 с.
Глоссарий психопатологических синдромов и состояний (методическое пособие для унифицированной клинической оценки психопатологических состояний). — М., 1990.- 112 с.
Голимбет В.Е., Трубников В.И. Молекулярно-генетическое тестирование при эндогенных психозах: перспективы с точки зрения медицинской этики//Журн. неврол. и психиатр. — 1997. — Т. 97, № 10. — С. 74—75.
Голодец Р.Г., Максутова Э.Л. Психические нарушения и их особенности при нейроинфекционных заболеваниях с тяжелым течением//Журн. невропатол. и психиатр. - 1978. - Т. 78. № 2. - С. 245-250.
Голодец Р.Г. Проблема психических расстройств экзогенно-органической природы// Актуальные проблемы психиатрии. — М., 1981. — С. 64—67.
Горбачевская Н.Л., Улас В.Ю. Всемирный конгресс по синдрому Ретта//Журн. невропатол. и психиатр. — 1997. — Т. 97, № 12. — С. 104—105.
Горюнова А.В. Двигательные нарушения у детей из группы высокого риска по шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1994. — Т. 94, № 3. — С. 72—76.
Гуревич М.О. Нервные и психические расстройства при закрытых травмах черепа. — М.: Изд-во АМН СССР, 1948. - 238 с.
Гурович И.Я., Гусева Л.А., Зайцев Д.Я. и др. О переходе психиатрии на принципы страховой медицины//Социальная и клиническая психиатрия. — 1992. — № 3. — С. 96-99.
Гусев Е.И., Бурд Г.С. Эпилепсия. — М., 1994. - 63 с.
Давиденков С.Н. Наследственные болезни нервной системы. — М.: Гос. мед. изд-во, 1932. - 375 с.
Давыдовский И.В. Проблемы причинности в медицине. Этиология. — М.: Медгиз, 1962.- 175 с.
Давыдовский И.В. Проблема патогенеза//Вестн. АМН СССР. — 1964. — № 9. — С. 81-86.
Деконенко Е.П., Лебедев А.В. Герпетические энцефалиты с психическими расстройствами//Журн. неврол. и психиатр. — 1997. — Т. 97, № 12. — С. 87—90.
Депрессии и коморбидные расстройства/Под ред. А.Б.Смулевича. — М., 1997. — 318 с.

Джагаров М.А. Опыт организации полустационара для душевнобольных//Журн. невропатол. и психиатр. — 1937. - Т. 37, № 6—8. - С. 137—147.
Джагаров М.А., Балабанова В.К. Дневной стационар для душевнобольных. — М., 1944. - 60 с.
Дикая В.И. Клинико-психопатологические разновидности острого синдрома Кандинского — Клерамбо при шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1985. - Т. 85, № 8. - С. 1200-1206.
Дикая В.И. Особенности течения шизофрении, манифестирующей острым синдромом Кандинского — Клерамбо//Журн. невропатол. и психиатр. — 1986. — Т. 86, № 9.-С. 1393-1400.
Добровольский А.В., Дробижев М.Ю. Психотропные средства у пациентов с соматическими заболеваниями//Журн. неврол. и психиатр. — 1997. — Т. 97, № 7. — С. 53-62; № 8. - С. 57-65.
Доброхотова Т.А. Эмоциональная патология при очаговом поражении головного мозга. — М.: Медицина, 1974. — 159 с.
Доброхотова Т.А., Жаворонкова Л.А., Брагина Н.Н. и др. Восстановление сознания после длительной комы у правшей и левшей с тяжелой ЧМТ//Соц. и клин. психиатр. - 1993. — Т. 3, № 1. — С. 23—28.
Доброхотова Т.А., Брагина Н.Н., Зайцев О.С. и др. Односторонняя пространственная агнозия. — М.: Книга, 1996. — 112 с.
Дробижев М.Ю., Лукьянова Л.Л. Депрессии при вялотекущей простой шизофрении (к проблеме соотношения позитивных и негативных расстройств)//Журн. невропатол. и психиатр. — 1991. — Т. 91, № 9. — С. 60—64.
Дубницкая Э.Б. Сравнительный клинико-генетический анализ малопрогредиентной и манифестных форм шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1987. — Т. 87, № 8.-С. 1228-1233.
Дубницкий Л.Б. Особые сверхценные образования типа "метафизической интоксикации" при шизофрении (вопросы клиники, дифференциального диагноза, прогноза): Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1977. — 177 с.
Дягилев В.В. Психопатологические дебюты опухолей головного мозга//Журн. невропатол. и психиатр. — 1983. — Т. 83, № 5. — С. 650—654.
Егоров В.Ф., Кошкина Г.А., Корчагина Г.А., Шамота А.З. Наркологическая ситуация в России (по данным официальной медицинской статистики за 1996 г.)//Рус. мед. журн. - 1998. - Т. 6, № 2. - С. 109—114.
Ениколопов С.Н. Психотерапия при посттравматических стрессовых расстройствах//Рос. психиатр. журн. - 1998. - № 3. - С. 50-56.
Ермолина Л.А. Фебрильные состояния при приступообразно-прогредиентном течении шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1971. — Т. 71, № 5. — С. 731-736.
Жариков Н.М. Эпидемиология//Шизофрения. Мультидисциплинарные исследования/Под ред. А.В.Снежневского. — М.: Медицина, 1972. — С. 186—224.
Жариков Н.М. Эпидемиологические исследования в психиатрии. — М.: Медицина, 1977. - 168 с.
Жариков Н.М. Эпидемиология психических болезней//Руководство по психиатрии/Под ред. А.В.Снежневского. — М.: Медицина, 1983. — Т. 1. — С. 224—231.
Жариков Н.М., Морозов Г.В., Хритинин Д.Ф. Судебная психиатрия. — М.: Издат. группа ИНФРА- Норма, 1997. - 425 с.
Жарикова Г.Г. К вопросу о некоторых критических состояниях, встречающихся в неотложной психиатрии, и борьба с ними//Клиника и лечение алкогольных психозов. - М., 1985. — С. 51—52.
Жирмурская Е.А. Клиническая электроэнцефалография. — М.: Медицина, 1991. — 77 с.
Жирмурская Е.А. В поисках объяснения феноменов ЭЭГ. — М., 1996. — 123 с.
Жислин С.Г. Группа шизофрений и наркоманий. К учению Бумке о шизофренических реакциях//Вопр. наркол. — 1926. — № 1. — С. 39—44.
Жислин С.Г. Очерки клинической психиатрии. — М.: Медицина, 1965. — 320 с.

Заваденко Н.Н., Успенская Т.Ю., Суворикова НЮ. Диагностика и лечение синдрома дефицита внимания у детей//Журн. неврол. и психиатр., 1997. — Т. 97, № 1. — С. 57-61.

Завалишин И.А., Ройхель В.М., Жученко Т.Д. и др. Прионовые заболевания человека//Журн. неврол. и психиатр. - 1998. - Т. 98, № 1. — С. 61-66.

Зальцман Г.И., Ленский Г.П., Венцер В.Е. О лечении больных шизофренией нейролептическими "зубцами"//Журн. невропатол. и психиатр. — 1963. — Т. 63, № 1.-С. 108-111.

Зейгарник Б.В. Патопсихология. — М.: Изд-во МГУ, 1976. — 237 с.

Зеневич Г.В. Ремиссии при шизофрении. —Л., 1964. — 216 с.

Зорин В.Ю. Формирующиеся в условиях стрессогенной ситуации затяжные депрессивные состояния//Журн. неврол. и психиатр. — 1996. — Т. 96, № 6. — С. 23—27.

Иванец Н.Н. Зависимость от психоактивных веществ — стратегия лечения//Вопр. наркол. - 1990. - № 2. - С. 3-8.

Иванец Н.Н., Анохина И.П., Стрелец Н.В. Современное состояние проблемы наркоманий//Журн. неврол. и психиатр. — 1997. — Т. 97, № 9. — С. 4—10.

Иванов Ф.И. К синдромальной структуре травматической болезни мозга//Журн. невропатол. и психиатр. — 1971. — Т. 71, № 4. — С. 547—552.

Изнак А.Ф. Функциональное значение альфа-подобной активности мозга: Дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1988.

Иовчук Н.М. Клинические особенности детских эндогенных депрессий//Проблемы шизофрении детского и подросткового возраста. — М., 1981. — С. 61—71.

Исаев Д.Н. Психическое недоразвитие у детей.— Л.: Медицина, 1982. — 223 с.

Кабанов М.М. Реабилитация психически больных. —Л.: Медицина, 1978. — 330 с.

Кабанов М.М., Личко А.Е., Смирнов В.М. Методы психологической диагностики и коррекции в клинике. —Л.: Медицина, 1983. — 311 с.

Калинина Л.В., Гусев Е.И. Наследственные болезни метаболизма и факоматозы с поражением нервной системы. — М.: Медицина, 1981. — 247 с.

Каменченко П.В. Посттравматическое стрессовое расстройство//Журн. невропатол. и психиатр. — 1992. — Т. 92, № 3. — С. 95-99.

Кандинский В.Х. О псевдогаллюцинациях (1890). — М.: Медицина, 1952. — 152 с.

Кандинский В.Х. К вопросу о невменяемости. — М.—СПб., 1890. — 238 с.

Каннабих Ю.В. История психиатрии. — Л.—М., 1929. — 520 с.

Каннабих Ю.В., Лиознер С.А. К истории вопроса о мягких формах шизофрении//Современная невропатология, психиатрия и психогигиена. — 1934. — С. 3—6.

Каннабих Ю.В. Циклотимия, ее симптоматология и течение. — М.: Т-во "Печатня С.И.Яковлева", 1914. -418 с.

Карвасарский БД. Психотерапия. — М.: Медицина, 1985. — 303 с.

Карпов А.М. Методические проблемы психофармакотерапии и трудовой реабилитации психически больных//Неврол. вестн. — 1994. — Т. 26, № 1—2. — С. 33—35.

Качаев А.К., Иванец Н.Н., Шумский Н.Н. Терапия металкогольных психозов//Алкоголизм/Под ред. Г.В.Морозова, В.Е.Рожнова, Э.А.Бабаяна. — М.: Медицина, 1983. - С. 349-360.

Кекелидзе З.И. Критические состояния в психиатрии. — М., 1992. — 360 с.

Кербиков О.В. Острая шизофрения. — М.: Медгиз, 1949. — 179 с.

Кербиков О.В. Избранные труды. — М.: Медицина, 1971. — 312 с.

Кирьянова Е.М. Больные шизофренией с неустойчивой трудовой адаптацией как группа риска инвалидизации//Соц. и клин. психиатр. — 1993. — № 1. — С. 29—33.

Киселев А.С., Сочнева З.Г. Закономерности начала, течения и исходов основных психических заболеваний (статистическое исследование). — Рига: Зинатне, 1988. — 236 с.

Ковалев В.В. Психиатрия детского возраста. — М.: Медицина, 1979. — 608 с.

Ковалев В.В. Психические расстройства у соматически больных — модель изучения клинико-патогенетических закономерностей психических заболеваний//Нару-

шения нервной системы и психической деятельности при соматических заболеваниях. — М., 1979. — С. 195—197.
Ковалев ВВ. Онтогенетический аспект психической патологии//Соц. и клин. психиатр. — 1991. — № 1. — С. 2-5.
Ковалев В.В., Гурович М.Я. О внедиспансерном разделе психиатрической помощи//Журн. невропатол. и психиатр. - 1986. - Т. 86, № 9. — С. 1410-1426.
Ковалев Г.В. Ноотропные средства. — Волгоград, 1990. — 386 с.
Ковецкий Н.С., Солонский А.В., Моисеева Т.Л. Динамика нарушений развития головного мозга плодов, полученных от матерей, употреблявших алкоголь в период беременности (плоды 14—15 нед)//Журн. неврол. и психиатр. — 1995.— Т. 95, № 3. - С. 58-62.
Козлова И.А. Клинические особенности шизофрении раннего детского возраста: Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1967. — 248 с.
Козлова И.А. Клиническая генетика детской шизофрении: Дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1987. - 250 с.
Козловская Г.В. Психические нарушения у детей раннего возраста (клиника, эпидемиология и вопросы абилитации): Дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1995. — 283 с.
Козловская Г.В., Баженова О.В. Микропсихиатрия и возможности коррекции психических расстройств в младенчестве//Журн. неврол. и психиатр. — 1995. — Т. 95, № 5.-С. 48-51.
Козловская Г.В., Горюнова А.В. Нервно-психическая дезинтеграция в раннем онтогенезе детей из групп высокого риска по эндогенным психическим заболеваниям//Журн. невропатол. и психиатр. — 1986. — Т. 86, № 10. — С. 1534—1538.
Козловская Г.В., Горюнова А.В., Шикунова Н.В., Катковская Т.Г. Методика определения психического развития детей до 3 лет — ГНОМ//Журн. неврол. и психиатр. - 1997. - Т. 97, № 8. - С. 38-42.
Козырев В.Н. Патоморфоз шизофрении и некоторые аспекты организации психиатрической помощи//Шизофрения и расстройства шизофренического спектра. — М., 1999. - С. 197-205.
Козырев В.Н., Смулевич А.Б. Сравнительная характеристика психической патологии, наблюдающейся у больных территориальной поликлиники и психоневрологического диспансера//Журн. невропатол. и психиатр. — 1982. — Т. 82, № 8. — С. 1168-1183.
(Коляскина Г.И., Секирина Т.П., Андросова Л.В. и др.) Kolyaskina G.I., Sekirina T.P., Androsova L V. et al. Immunological studies in schizophrenia//Ann. Psychiat. — 1996. — Vol. 6. - P. 105-122.
Коновалов Г.В., Ковецкий Н.С., Солонский А.В., Моховиков А.Н. Нарушение развития головного мозга эмбрионов, полученных от женщин, злоупотреблявших алкоголем//Журн. невропатол. и психиатр. — 1988. —Т. 88, № 7. — С. 60—65.
Концевой В.А. Транзиторные приступы при периодической форме шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1965. —Т. 65, № 8. —С. 1232—1238.
Концевой В.А. Шизофрения с приступообразно-прогредиентным течением (психопатология и типология приступов)//Журн. невропатол. и психиатр. — 1974. —Т. 74, № 1.-С. 112-118.
Концевой В.А., Ястребов В.С., Огнев А.Е. Отделение внебольничной геронтопсихиатрической помощи//Сов. мед. — 1987. — № 7. — С. 71—73.
Коренев А.Н. Клиническая дифференциация манифестных шизоаффективных психозов с преобладанием аффективных расстройств//Журн. неврол. и психиатр. — 1994. - Т. 94, № 6. - С. 45-49.
Коркина М.В. Дисморфомания в подростковом и юношеском возрасте. — М.: Медицина, 1984. - 221 с.
Коркина М.В., Иванов В. Психические расстройства при соматических заболеваниях//Руководство по психиатрии/Под ред. Г.В.Морозова. — М.: Медицина, 1988. — Т. 2.-С. 84-112.
Коркина М.В., Марилов В.В. О некоторых психиатрических и психологических аспек-

тах СПИДа//Журн. невропатол. и психиатр. — 1989. — Т. 89, № 10. — С. 137—144.
Корнетов Н.А. Психогенные депрессии (клиника, патогенез). — Томск: Изд-во Томского ун-та, 1993. — 239 с.
Корсаков С. С. К вопросу о призрении душевнобольных на дому//Труды 1-го съезда отечественных психиатров. — СПб., 1887. — С. 255—300.
Корсаков С. С. Постельное содержание при лечении острых форм душевных болезней и вызываемые ими изменения в организации заведений для душевнобольных//Журн. невропатол. и психиатр. — 1901. — № 1. — С. 41—77.
Корсаков С.С. Избранные произведения. — М.: Медгиз, 1954. — 772 с.
Костицын Н.В., Малин Д.И. Клинические и патофизиологические аспекты применения плазмафереза в лечении эндогенных депрессий//Обозрение психиатрии и медицинской психологии им. В.М.Бехтерева. —Л., 1993. — Т. 2. — С. 74—75.
Костюкова Е.Г. Сравнительные особенности профилактического действия карбамазепина и углекислого лития при аффективных и шизоаффективных психозах//Журн. невропатол. и психиатр. — 1989. — Т. 89, № 12. — С. 64—71.
Котов В.П., Мальцева М.М., Яхимович Л.А. Принципы дифференцированного принудительного лечения//Принудительное лечение больных. — М, 1996. — Ч. 1. — С. 7-37.
Кошкина Е.А. Проблема алкоголизма и наркоманий в России на современном этапе//Вопр. наркол. - 1993. — № 4. - С. 65—70.
Красик Е.Д., Миневич В.Б., Петросян М.И. и др. Индустриальная реабилитация психически больных. — Томск, 1981. — 187 с.
Краснов В.Н. Клинико-патогенетические закономерности динамики циркулярных депрессий: Дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1987.
Краснянский А.Н. Посттравматическое стрессовое расстройство у участников военных конфликтов//Синапс. — 1993. — № 3. — С. 14—34.
Критская В.П., Мелешко Т.К., Поляков Ю.Ф. Патология психической деятельности при шизофрении: мотивация, общение, познание. — М., 1991. — 254 с.
Кронфельд А. С. Современные проблемы учения о шизофрении//Труды невропсихиатрического института им. П.Б.Ганнушкина. — М., 1936. — № 1. — С. 7.
Кронфельд А.С. Проблема синдромологии и нозологии в современной психиатрии//Труды невропсихиатрического института им. П.Б.Ганнушкина. — М, 1940.-Вып. 5.-С. 5-145.
Кудрявцев И.А. Судебная психолого-психиатрическая экспертиза. — М.: Юридическая литература, 1988. — 224 с.
Лакосина Н.Д., Трунова Н.М. Неврозы, невротические развития личности. — М., 1994. - 192 с.
Левин Я.И., Артеменко А.Р. Фототерапия в неврологии и психиатрии//Журн. неврол. и психиатр. - 1996. - Т. 96, № 3. - С. 107—112.
Лекции по клинической наркологии/Под ред. Н.Н.Иванца. — М., 1995. — 314 с.
Лильин Е.Т., Трубников В.И., Ванюков М.М. Введение в современную фармакогенетику. — М.: Медицина, 1984. — С. 106—146.
Лисицын Ю.П., Сидоров П.И. Алкоголизм. — М.: Медицина, 1990. — 528 с.
Лифшиц А.Е. Новая организационная структура в системе реабилитации психически больных с тяжелыми формами заболевания//Реабилитация больных психозами. - Л.: Медицина, 1981. - С. 125-132.
Лифшиц А.Е., Арзамасов Ю.Н. Новые формы восстановления трудовой способности и трудоустройства психически больных в условиях крупного промышленного предприятия//Журн. невропатол. и психиатр. — 1975. —Т. 75, № 5. — С. 752—756.
Личко А.Е. Психопатии и акцентуации характера у подростков. — Л.: Медицина, 1983. - 255 с.
Личко А.Е. Шизофрения у подростков. —Л.: Медицина, 1989. — 213 с.
Личко А.Е., Битенский В.С. Подростковая наркология. —Л.: Медицина, 1991. — 302 с.

Лосева ОК., Тактамышева Э.Ш. Современный нейросифилис: клиника, диагностика, лечение//Рус. мед. журн. — 1998. — Т. 6, № 15. — С. 981—984.
Лукачер Г.Я., Дмитриев А.С. Судебно-психиатрическая экспертиза при опухолях головного мозга//Журн. неврол. и психиатр. — 1996. —Т. 96, № 5. — С. 43—46.
Лунц Д. Р. Проблема невменяемости в теории и практике судебной психиатрии. — М., 1966. - 235 с.
Лунц Д.Р. О судебно-психиатрическом значении психических аномалий, не исключающих вменяемости//Журн. невропатол. и психиатр. — 1967. —Т. 67, № 4. — С. 605-607.
Лурия А.Р. Основы нейропсихологии. — М.: Изд-во МГУ, 1973. — 374 с.
Мазур М.А. Диспансеризация психически больных в населении и оказание им лечебной помощи на дому//Всероссийский съезд невропатологов и психиатров. — М., 1963.-Т. 2.-С. 419-427.
Мак Ман Б., Пью Т., Ипсен Д. Применение эпидемиологических методов при изучении неинфекционных заболеваний. — М.: Медицина, 1965. — 327 с.
Максимов В. И. О психогениях типа реакции отказа у больных вялотекущей шизофренией//Журн. невропатол. и психиатр. — 1987. —Т. 87, № 5. — С. 703—709.
Максутова А., Фрешер В. Психофармакотерапия эпилепсии. — Берлин — Вена: Блэквелл Виссеншафтс Ферлаг, 1998. — 180 с.
Максутова Э.Л. Эндоформные синдромы в клинике психических расстройств нейровирусной природы//Атипичные формы психических заболеваний. — М., 1981.-С. 62-67.
Малин Д.И., Костицын Н.В. Клиника и терапия эндогенных психозов, осложненных злокачественным нейролептическим синдромом. — М., 1996. — 158 с.
Малыгин В.Л. Клинико-патогенетические подходы к терапии шизоаффективных приступов шизофрении с кататоническими нарушениями: Дис. ... канд. мед. наук. - 1992.
Мальцева М.М., Котов В.П. Опасные действия психически больных. Психопатологические механизмы и профилактика. — М.: Медицина, 1995. — 256 с.
Мариничева Г.С., Гаврилов В.И. Умственная отсталость при наследственных болезнях. — М.: Медицина, 1982. — 256 с.
Марьянчик Р.Я., Белоозерова И.М. Постгоспитальный реабилитационный центр психиатрической больницы (клинические, организационные и экономические аспекты)//Журн. невропатол. и психиатр. — 1977. — Т. 77, № 11. — С. 1716—1721.
Маховский О.А. О некоторых возможностях форсированной инсулинокоматозной терапии при сформировавшихся в процессе лекарственного патоморфоза резистентных состояниях у больных параноидной шизофренией//Вопр. психиатр. и наркол. (материалы республиканского совещания по вопросам терапии психических заболеваний). — Целиноград, 1989. — С. 89—92.
Машковский М.Д. Этапы создания современных нейротропных препаратов//Актуальные проблемы невропатологии и психиатрии (сов.-болгарск. изд.)/Под ред. Н.К.Боголепова, И.Темкова. — М.: Медицина, 1974. — С. 263—281.
Меграбян А.А. Общая психопатология. — М.: Медицина, 1972. — 285 с.
Медведев А.В. Бредовые и галлюцинаторные расстройства при поздних шизофренических психозах, протекающих с картиной "параноида жилья"//Журн. невропатол. и психиатр. — 1990. — Т. 90, № 9. — С. 62—67.
Медведев А.В. Патогенез сосудистой деменции//Журн. неврол. и психиатр. — 1995. — Т. 95, № 5.-С. 95-100.
Медведев А.В., Вавилов СБ. Диагностика деменций позднего возраста с использованием методов компьютерной томографии//Журн. невропатол. и психиатр. — 1989. - Т. 89, № 9. - С. 85-90.
Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем. Десятый пересмотр (МКБ-10): Пер. с англ. — Женева: ВОЗ, 1995.
Международная классификация болезней (10-й пересмотр). Классификация психических и поведенческих расстройств. Клинические описания и указания по диагностике. — СПб.: Оверлайд, 1994. — 300 с.

Мелехов Д. Е. Проблемы пограничной психиатрии. — М.— Л., 1936. — С. 135—149.
Мелехов Д.Е. Клинические основы трудоспособности при шизофрении. — М: Медгиз, 1963. - 198 с.
Мелехов Д.Е. Значение клинического изучения психически больных в условиях трудовой деятельности для функционального диагноза и социально-трудового прогноза//Диагностические проблемы психиатрии. — М., 1973. — С. 171—180.
Мелехов Д.Е. Клинические и социальные основы врачебно-трудовой экспертизы и реабилитация психически больных и инвалидов//Врачебно-трудовая экспертиза и реабилитация лиц с психическими заболеваниями: Сб. трудов ЦИЭТИН. — М., 1974.-С. 11-17.
Милев М., Москаленко В.Д. Генетические исследования//Руководство по психиатрии/Под ред. Г.В.Морозова. — М.: Медицина, 1988. — Т. 1. — С. 354—382.
Михайлова ИМ. Клинические особенности аффективных психозов, промежуточных между МДП и приступообразной шизофренией//Журн. невропатол. и психиатр. _ 1974. - Т . 74, № 1. - С . 105—112.
Молчанова Е.К. Эпилептические психозы//Вопр. психиатр. — М., 1960. — С. 70—85.
Монахов К.К., Бочкарев В.К., Никифоров А.И. Прикладные аспекты нейрофизиологии в психиатрии. — М.: Медицина, 1989. — 192 с.
Морковкина И.В. К проблеме реактивного бредообразования при малопрогредиентной шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1983. — Т. 83, № 1. — С. 86-93.
Морозов В.М., Наджаров Р.А. Об истерических симптомах и явлениях навязчивости при шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1956. — Т. 56, № 2. — С. 937-941.
Морозов Г.В., Боголепов Н.Н. Морфинизм. — М.: Медицина, 1984. — 176 с.
Морозов Г.В., Лунц ДР., Фелинская НИ. Основные этапы развития отечественной судебной психиатрии. — М.: Медицина, 1976. — 335 с.
Морозов П.В. Юношеская шизофрения с дисморфофобическими расстройствами (клинико-катамнестическое исследование): Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1977. - 175 с.
Морозова В.П. Клинико-эпидемиологическая характеристика эндогенных психозов, протекающих с депрессивными приступами//Журн. невропатол. и психиатр. — 1983. - Т. 83, № 4. - С. 570-577.
Морозова М.А. Клиника, течение и прогноз аффективного психоза, протекающего с преобладанием маниакальных расстройств//Журн. невропатол. и психиатр. — 1989.-Т. 89, № 4.-С. 82-87.
Москаленко В.Д., Рожнова Т.М. Психические расстройства в потомстве больных алкоголизмом отцов (дети от раннего возраста до 28 лет)//Журн. неврол. и психиатр. — 1997. - Т. 97, № 9. — С. 35—40.
Мосолов С.Н. Неблагоприятное течение рекуррентной (шизоаффективной) шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1991. — Т. 91, № 1. — С. 80—87.
Мосолов С.Н. Клиническое применение современных антидепрессантов. — СПб., 1995. - 568 с.
Мосолов С.Н. Современные тенденции развития психофармакологии//Журн. неврол. и психиатр. - 1998. - Т. 98, № 5. - С. 12-19.
Мосолов С.Н., Калинин В.В. Некоторые закономерности формирования, коморбидность и фармакотерапия тревожно-фобических расстройств//Тревога и обсессии/Под ред. А.Б.Смулевича. — М., 1998. — С. 217-228.
Мухин А.А. Клинико-психопатологические особенности и типология острых параноидов при шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1985. — Т. 85, № 2. — С. 236-243.
Мясищев В.Н. Личность и неврозы. —Л.: Изд-во ЛГУ, 1960. — 425 с.
Наджаров Р.А. Формы течения шизофрении//Шизофрения: мультидисциплинарное исследование/Под ред. А.В.Снежневского. — М.: Медицина, 1972. — С. 31-76.

Наджаров Р.А., Смулевич А.Б. Клинические проявления шизофрении//Руководство по психиатрии/Под ред. А.В.Снежневского. — М., 1983. — Т. 1. — С. 304—354.
Наджаров Р.А., Шевчик Г. Основные направления в психиатрии: краткий исторический очерк//Руководство по психиатрии/Под ред. Г.В.Морозова. — М., 1988. — С. 24-35.
Наджаров Р.А., Штернберг Е.Я. Клиника и течение шизофрении в возрастном аспекте//Журн. невропатол. и психиатр. — 1975. — Т. 75, № 10. — С. 1374—1385.
Новиков Г.И. Психогенные реакции ситуации ожидания. — М.: Медицина, 1991. — 328 с.
Нуллер Ю.Л. Депрессии и деперсонализация. — М.: Медицина, 1981. — 206 с.
Нуллер Ю.Л., Михаленко И.Н. Аффективные психозы. —Л.: Медицина, 1988. — 264 с.
Нуллер Ю.Л., Смулевич А.Б. К вопросу о количественной оценке профилактического действия солей лития//Журн. невропатол. и психиатр. — 1973. — Т. 73, № 2. — С. 275-278.
Озерецковский Д.С. Навязчивые состояния. — М.: Медицина, 1950. — 168 с.
Ойфа А.И. Сенильный церебральный амилоидоз. — М.: Медицина, 1987. — 192 с.
Олейчик И.В. Синдром юношеской астенической несостоятельности//Журн. неврол. и психиатр. — 1998. — Т. 98. № 2. — С. 13—19.
Орлова В.А. О неблагоприятных исходах паранойяльной шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1984. — Т. 84, № 1. — С. 74—84.
Орловская Д.Д., Уранова Н.А. Нейроанатомия шизофрении на современном этапе//Журн. невропатол. и психиатр. — 1990. — Т. 90, № 10. — С. 114—120.
Осипов В.П. Курс общего учения о душевных заболеваниях. — Берлин, 1923. — 738 с.
Осипов В.П. Сумасшествие. Paranoia//Руководство по психиатрии. — М.—Л.: Госиздат, 1931.-С. 58-75.
Паничева Е.В. Популяционное исследование периодических эндогенных психозов (демографические данные и сравнительная характеристика течения)//Журн. невропатол. и психиатр. — 1982. — Т. 82, № 4. — С. 557—564.
Пантелеева Г.П. Вялотекущая шизофрения с клиническими изменениями психастенического типа: Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1965. — 289 с.
Пантелеева Г.П. О гебоидофрении (клинико-катамнестическое исследование): Дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1973. — 331 с.
Пантелеева Г.П. Клинико-диагностические оценки острых бредовых синдромов при шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1989. —Т. 89, № 1. — С. 63—68.
Пантелеева Г.П., Абрамова Л.И., Копейко Г.И. и др. Лекарственная профилактика рецидивов эндогенных психозов//Соц. и клин. психиатр. — 1992. — № 3. — С. 65-71.
Пантелеева Г.П., Цуцульковская М.Я., Беляев Б.С. Гебоидная шизофрения. — М.: Медицина, 1986. — 192 с.
Пападопулос Т.Ф. Острые эндогенные психозы. — М.: Медицина, 1975. — 184 с.
Пападопулос Т.Ф., Шахматова-Павлова И.В. Маниакально-депрессивный психоз//Руководство по психиатрии/Под ред. А.В.Снежневского.— М.: Медицина, 1983.-С. 417-456.
Пекунова Л.Г. Особенности доманифестных состояний больных юношеской злокачественной и малопрогредиентной шизофренией (сравнительное клиническое изучение): Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1974. — 233 с.
Петраков БД., Цыганков БД. Эпидемиология психических расстройств: Руководство для врачей. — М., 1996. — 136 с.
Пивень Б.Н. Экзогенно-органические заболевания головного мозга. — М.: Медицина, 1998. — 144 с.
Плотников СМ., Ковалев Ю.В. Истерические маски циклотимии. — Ижевск: Изд-во Удмуртского ун-та, 1992. — 104 с.
Пожарицкая Д.А. Психастеноподобный синдром в дебюте юношеской шизофрении (особенности психопатологии и прогноз): Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1993. — 287 с.

Положий Б.С. К вопросу об организации психопрофилактической помощи работникам крупных промышленных предприятий//Новые формы организации психиатрической помощи и диспансеризации больных. — Курск, 1984. — С. 76—78.
Попов Е.А. Материалы к клинике и патогенезу галлюцинаций. — Харьков: Изд-во Центр. психоневрол. ин-та, 1941. — 271 с.
Попова Э.Н. О влиянии алкоголя на структуры мозга (обзор литературы)//Журн. невропатол. и психиатр. - 1981. - Т. 81, № 7. — С. 1084-1093.
Попова Э.Н. Влияние алкоголя на потомство//Журн. невропатол. и психиатр. — 1983. - Т. 83, № 2. - С. 275-286.
Посвянский П.Б. Учение о протрагированном экзогенно-органическом типе реакции (типе процесса)//Журн. невропатол. и психиатр. — 1942. — № 5. — С. 23—36.
Психические расстройства и расстройства поведения [F00—F99] (класс V МКБ-10, адаптированный для использования в Российской Федерации). — М.: Минздрав РФ, 1998.-512 с.
Психические расстройства у пострадавших во время землетрясения в Армении/Под ред. Ю.А.Александровского. — М., 1989. — 81 с.
Пятницкая И.Н. Наркомании. — М.: Медицина, 1994. — 541 с.
Пятницкий А.Н. Паранойяльные расстройства в дебюте и дальнейшем течении поздней шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1980. — Т. 80, № 1. — С. 84-90.
Розенштейн Л.М. К вопросу о лечении алкоголизма (о противоалкогольных диспансерах)//Журн. невропатол. и психиатр. — 1917. — № 4. — С. 11.
Розенштейн Л.М. Проблема мягких форм шизофрении//Современные проблемы шизофрении. — М., 1933. — С. 86—96.
Ромасенко В.А. Гипертоксическая шизофрения. — М.: Медицина, 1967. — 240 с.
Рохлина М.Л. Некоторые особенности течения и клиники маниакально-депрессивного психоза в позднем возрасте//Журн. невропатол. и психиатр. — 1965. — Т. 65, № 4. - С. 567-580.
Рощина И.Ф., Жариков Г.А. Нейропсихологический метод в диагностике мягкой деменции у лиц пожилого и старческого возраста//Журн. неврол. и психиатр. — 1998. - Т. 98, № 2. - С. 34-40.
Руководство по психиатрии/Под ред. А.В.Снежневского. — М.: Медицина, 1983. — Т. 1.-480 с; Т. 2.-544 с.
Руководство по психотерапии/Под ред. В.Е.Рожнова. — Ташкент: Медицина, 1985. — 720 с.
Сейку Ю.В., Харькова Т.А., Солохина Т.А. и др. Основные тенденции демографического развития России и динамика численности больных шизофренией//Журн. неврол. и психиатр. - 1998. - Т. 98, № 1. — С. 40-44.
Семенов С.Ф. К вопросу об ограниченной (уменьшенной) вменяемости//Журн. невропатол. и психиатр. - 1966. - Т. 66, № 8. - С. 1268—1271.
Семке В.Я. Истерические состояния. — М.: Медицина, 1988. — С. 224.
Серебрякова З.Н. Организация психиатрической помощи//Журн. невропатол. и психиатр. - 1967. - Т. 67, № 11. - С. 1662-1668.
Смирнов Л. О. О морфологическом изучении психических болезней и шизофрении в частности//Журн. невропатол. и психиатр. — 1955. — Т. 55, № 1. — С. 831.
Смулевич А.Б., Щирина М.Г. Проблема паранойи (паранойяльные состояния при эндогенных и органических заболеваниях). — М.: Медицина, 1972. — 183 с.
Смулевич А.Б. Малопрогредиентная шизофрения и пограничные состояния. — М., 1987. - 240 с.
Смулевич А.Б. Реактивные депрессии позднего возраста (клиническая типология, диагностика, терапия): Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1989.
(Смулевич А.Б.) Smulevich A.B. Slowly progressive schizophrenia and the boundary conditions. — Moscow: University Press, 1996. — 207 p.
Смулевич А.Б. Вялотекущая шизофрения//Шизофрения и расстройства шизофренического спектра. — М., 1999. — С. 45—61.

Смулевич А.Б., Дубницкая Э.Б., Тхостов А.Ш. и др. К психопатологической структуре депрессий//Журн. неврол. и психиатр. — 1996. — Т. 96, № 3. — С. 12—19.

Смулевич А.Б., Дубницкая Э.Б., Тхостов А.Ш. и др. Психопатология депрессий (к построению типологической модели)//Депрессии и коморбидные расстройства/Под ред. А.Б.Смулевича. — М., 1997. — С. 28—53.

Смулевич А.Б., Завидовская Г.И., Игонина А.Л. и др. Вопросы клинической эффективности и методики применения солей лития в психиатрической практике//Журн. невропатол. и психиатр. — 1974. — Т. 74, № 7. — С. 1052—1059.

Смулевич А.Б., Иванов СВ., Дробижев М.Ю. Бензодиазепины: история и современное состояние проблемы//Журн. неврол. и психиатр. — 1998. — Т. 98, № 8. — С. 4-13.

Снедкова Л.В. Опыт применения блокатора кальциевых каналов нифедипина для профилактики рецидивов аффективного и шизоаффективного психозов//Журн. неврол. и психиатр. — 1996. — Т. 96, № 1. — С. 61—66.

Снежневский А.В. Поздние симптоматические психозы//Труды Невропсихиатрического института им. П.Б.Ганнушкина. — М., 1940. — Т. 5. — С. 156—275.

Снежневский А.В. Об особенностях течения шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. - 1960.-Т. 60, № 9.-С. 1163—1175.

Снежневский А.В. О течении и нозологическом единстве шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1966. — Т. 66, № 3. — С. 3.

Снежневский А.В. Формы шизофрении//Материалы 5-го Всесоюзного съезда невропатологов и психиатров. — М., 1969. — С. 468—476.

Снежневский А.В. Общая психопатология (курс лекций). — Валдай, 1970. — 190 с.

(Снежневский А.В., Вартанян М.Е.) Snezhnevsky A.V., Vartanyan M.E. The Forms of schizophrenia and their biological correlates//Biochemistry, Schizophrenias and Affective illnesses/Ed. H.E.Himwich. — Baltimore: The Williams and Wilkins Co, 1971. - P. 1-28.

Снежневский А.В. О клинических закономерностях течения психических заболеваний/Вестн. АМН СССР. - 1971. - № 5. - С. 79-83.

Снежневский А.В. Нозология психозов//Актуальные проблемы невропатологии и психиатрии/Под ред. Н.К.Боголепова, И.Темкова. — М.: Медицина, 1974. — С. 156-169.

Снежневский А.В., Вартанян М.Е. Влияние внешних стрессовых факторов при эндогенных психозах (1970, пер. с англ.)//Журн. неврол. и психиатр. — 1998. — Т. 98, № 6. - С. 4-7.

Снесарев П.Е. Теоретические основы патологической анатомии психических болезней. — М.: Медгиз, 1950. — 372 с.

Снесарев П.Е. Избранные труды. — М.: Медгиз, 1962. — 464 с.

Соловьева А.Д., Фишман Е.Я. Фототерапия психовегетативных расстройств//Журн. невропатол. и психиатр. — 1996. — Т. 96, № 3. — С. 67—71.

Соловьева Ж.В., Орловская Д.Д. Патология нервной системы в потомстве больных шизофренией (функционально-органический аспект)//Журн. невропатол. и психиатр. - 1980. - Т. 80, № 10. - С. 1554—1564.

Солонский А.В., Ковецкий Н.С. Особенности ультраструктур эмбрионального головного мозга при алкоголизме матери//Журн. невропатол. и психиатр. — 1989. — Т. 89, № 7. - С. 41-45.

Сосновский А.Ю. Удовлетворенность пациентов психиатрической помощью как критерий ее качества: Дис. ... канд. мед. наук.— М., 1995.

Сосюкало 0.0. Клинические особенности смешанных аффективных состояний и их место в динамике аффективных и шизоаффективных психозов//Журн. невропатол. и психиатр. — 1989. — Т. 89, № 9. — С. 68—74.

Сосюкало О. О., Никифорова И.Ю. Сравнительная характеристика семейного фона больных аффективным и шизоаффективным психозом//Материалы 12-го съезда психиатров России. — М., 1995. — С. 267—269.

Стрельчук И.В. Клиника и лечение наркоманий. — Изд-е 2-е. — М.: Медгиз, 1949. — 229 с.

Сухарева Т.Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста. — М.: Медгиз. — Т. 1. - 1955. - 459 с. Т. 2. - 1959. - 406 с. Т. 3. - 1965. - 270 с.
Сухарева Т.Е. Лекции по психиатрии детского возраста. Избранные главы. — М.: Медицина, 1974. — 320 с.
Ташлыков В.А. Психология лечебного процесса. —Л.: Медицина, 1984. — 191 с.
Тиганов А.С. Фебрильная шизофрения. — М.: Медицина, 1982. — 228 с.
Тиганов А.С., Хохлов Л.К. Вопросы систематики психических расстройств экзогенного и экзогенно-органического характера//Журн. невропатол. и психиатр. — 1984. - Т. 84, № 2. - С. 222-228.
Тиганов А.С. Современные задачи психофармакологии//Вестн. РАМН. — 1994. — № 11. — С. 35-37.
Тиганов А. С. Современная диагностика и вопросы классификации психических болезней//Журн. неврол. и психиатр. — 1996. — Т. 96, № 5. — С. 10—13.
Тиганов А. С. Эндогенные депрессии: вопросы классификации и систематики//Депрессии и коморбидные расстройства/Под ред. А.Б.Смулевича. — М., 1997. — С. 8-12.
Тиганов А.С. Аффективные расстройства и синдромообразование//Журн. невропатол. и психиатр. - 1999. - Т. 99, № 1. — С. 4-7.
Тиганов А.С. Современные проблемы психопатологии, клиники и патогенеза шизофрении//Шизофрения и расстройства шизофренического спектра/Под ред. А.Б.Смулевича. — М., 1999. — С. 33-44.
Тиганов А.С, Пантелеева Т.П., Вертоградова О.П. и др. Систематика и диагностические критерии эндогенных психозов в свете Международной статистической классификации болезней — десятый пересмотр (МКБ-10)//Журн. невропатол. и психиатр. — 1997. - Т. 97, № 10. — С. 4-10.
Тихоненко В.А. и др. Применение закона РФ о психиатрической помощи: позитивный и негативный опыт//Соц. и клин. психиатр. — 1995. — № 1. — С. 115—121.
Трубников В.И. Прикладная математическая генетика психических болезней: Дис. ... д-ра мед. наук. — Москва, 1992. — 328 с.
Трубников В.И., Алфимова М.В., Уварова Л.Г., Орлова В.А. Многомерный генетический анализ данных комплексного изучения предрасположенности к шизофрении//Журн. неврол. и психиатр. — 1995. — Т. 95, № 2. — С. 50—56.
Ульянина Т.И. История опиумных препаратов и проблема возникновения наркомании//Рус. мед. журн. - 1997. - Т. 5, № 4. - С. 905-910.
Унгвари Г. Генетико-корреляционный анализ шизофрении на основе различных клинико-диагностических классификаций//Журн. невропатол. и психиатр. — 1982. - Т. 82, № 4. - С. 586-594.
Ураков И.Г., Мирошниченко Л.Д. Современные тенденции в распространенности наркоманий в мире. — М., 1989. — 71 с.
(Уранова Н.А., Орловская Д.Д., Коломеец Н.С. и др.) Uranova N.A., Orlovskaya D.D., Kolomeets N.S. et al. Morphometric study of synaptic size in autopsied prefrontal cortex, caudate nucleus and substantia nigra of schizophrenics//Schizophrenia Res. — 1997. - Vol. 24, N 1-2. - P. 41-42.
(Уранова Н.А., Орловская Д.Д.) Uranova N.A., Orlovskaya D.D. Ultrastructural pathology of neuronal connectivity in postmortem brains of schizophrenic patients//Ann. Psychiat. - 1996. - N 6. - P. 55-72.
Фаворина В.Н. К вопросу о конечных состояниях шизофрении//Труды IV Всесоюзного съезда психиатров и невропатологов. — М., 1965. — С. 199—201.
Фаворина В.Н. О периодической шизофрении с парафренным синдромом//Журн. невропатол. и психиатр. — 1959. —Т. 59, № 1. — С. 83—88.
Фаворина В.Н. О шизофреноподобных хронических эпилептических психозах//Журн. невропатол. и психиатр. — 1968. — Т. 68, № 11. — С. 1656—1661.
Фридман БД. Роль изучения экзогенно-органических психозов для развития психиатрии//Клиника, патогенез и лечение нервно-психических заболеваний. — М., 1970. - С. 229-232.

Хохлов Л. К. Посттравматическое стрессовое расстройство и проблема коморбидности//Соц. и клин. психиатр. — 1998. — № 2. — С. 116—122.

Циркин С.Ю. Клинические особенности синдрома Кандинского — Клерамбо у больных шизофренией и вопросы прогноза//Журн. невропатол. и психиатр. — 1980. - Т. 80, № 5. - С. 731-737.

Циркин С.Ю. Концептуальная диагностика функциональных расстройств: диатез и шизофрения//Соц. и клин. психиатр. — 1995. — № 2.

Цыганков БД. Клинико-патогенетические закономерности развития фебрильных приступов шизофрении и система их терапии. — М.: Медицина, 1997. — 232 с.

Цыганков БД. Сравнительная эффективность методов лечения больных фебрильной шизофренией//Шизофрения и расстройства шизофренического спектра/Под ред. А.Б.Смулевича. - М., 1999. — С. 148-162.

Цуцульковская М.Я. Некоторые особенности развития юношеской шизофрении в свете отдаленного катамнеза//Журн. невропатол. и психиатр. — 1979. —Т. 79, № 4.-С. 604—611.

Цуцульковская М.Я., Гибадулин Е.Ш., Копейко Г.И. Лекарственная профилактика юношеских аффективных и шизоаффективных психозов, протекающих с преобладанием маний//Профилактика нервно-психических заболеваний. — Томск, 1993. - С. 229.

Цуцульковская М.Я., Пантелеева Г. П. Клиника и дифференциальная диагностическая оценка некоторых психопатологических синдромов пубертатного возраста//Проблемы шизофрении детского и подросткового возраста. — М., 1986. — С. 13-28.

Чирко ВВ., Полыковский А.А. Терапия неотложных состояний при хроническом алкоголизме//Лекции по клинической наркологии/Под ред. Н.Н.Иванца. — М., 1995.-С. 121-135.

Чуркин А.А. Психическое здоровье населения России в 1985—1995 гг.//Рос. психиатр. журн. - 1997. - № 1. - С. 53-58.

Чуркин А.А. Основные тенденции распространенности шизофрении в современном мире//Шизофрения и расстройства шизофренического спектра. — М., 1999. — С. 183-196.

Шахматов Н.Ф. Психическое старение. — М.: Медицина, 1996. — 304 с.

Шахматова И.В. Конституционально-наследственные факторы и формы течения шизофрении: Дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1970.

Шахматова И.В. Генеалогические исследования//Шизофрения: Мультидисциплинарное исследование/Под ред. А.В.Снежневского. — М.: Медицина, 1972. — С. 160-185.

Шендерова В.Л. Клинико-генетическое исследование юношеской непрерывной шизофрении: Дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1975. — 306 с.

Шизофрения и расстройства шизофренического спектра/Под ред. А.Б.Смулевича. — М., 1999.- 410 с.

Шмаонова Л.М., Либерман Ю.И., Вроно М.Ш. Опыт эпидемиологического изучения детской шизофрении//Журн. невропатол. и психиатр. — 1980. — Т. 80, № 10. — С. 1514-1520.

Шмаонова Л.М., Либерман Ю.И., Ротштейн В.Г. Популяционные закономерности возникновения и течения эндогенных психозов как отражение их патогенеза//Журн. невропатол. и психиатр. - 1985. - Т. 85, № 8. — С. 1184—1191.

Шмарьян А.С. Мозговая патология и психиатрия. — М.: Медгиз, 1949. — 349 с.

Шостакович Б.В. Расстройства личности — психопатии в современной американской классификации — DSM-IV//Рос. психиатр. журн. — 1997. — № 2. — С. 56—60.

Шостакович Б.В. Судебно-психиатрический диагноз. Вопросы теории//Восьмой Всесоюзный съезд невропатологов, психиатров и наркологов. — М., 1988. — Т. 3. — С. 373-376.

Шостакович Б.В., Горинов В.В. Теоретические обоснования применения института ограниченной вменяемости//Журн. неврол. и психиатр. — 1995. — Т. 95, № 2. — С. 101-104.

Штернберг Э.Я. Клиника деменций пресенильного возраста. — М: Медицина, 1967. — 247 с.
Штернберг Э.Я. Геронтологическая психиатрия. — М.: Медицина, 1977. — 216 с.
Штернберг Э.Я. Течение и исходы шизофрении в позднем возрасте. — М.: Медицина, 1981.- 192 с.
Штернберг Э.Я., Пятницкий А.Н., Концевой В.А. О так называемом бреде малого размаха//Журн. невропатол. и психиатр. — 1979. — Т. 79, № 4. — С. 433—437.
Штернберг Э.Я., Рохлина M.J1. Некоторые общие клинические особенности депрессий позднего возраста//Журн. невропатол. и психиатр. — 1970. — Т. 70, № 9. — С. 1356—1364.
Шустин В.А., Бовин Р.Я., Корзенев А.В. Хирургическая коррекция некоторых психопатологических расстройств. — СПб.: Изд-во Санкт-Петербургского НИИ им. В.М.Бехтерева, 1997. - 122 с.
Эйдемиллер Э.Г., Юстицкий ВВ. Семейная психотерапия. — Л.: Медицина, 1990. — 189 с.
Юдин Т.И. Психопатические конституции. — М.: Изд-во М. и С.Сабашниковых, 1926. - 166 с.
Юдин Т.И. Смертельные формы шизофрении//Сов. психоневрол. — 1939. — № 4—5. — С. 2-23.
Юдин Т.И. Очерки истории отечественной психиатрии. — М.: Медгиз, 1951. — 479 с.
Юрьева Л.Н. Реабилитация больных шизофренией, совершивших общественно опасные деяния. — Киев, 1996. — 145 с.
Юрьева О.П. О типах дизонтогенеза у детей, больных шизофренией//Журн. невропатол. и психиатр. — 1970. — Т. 70, № 8. — С. 1229—1235.
Якобий П.И. Основы административной психиатрии. — Орел, 1910. — 688 с.
Яковенко В.И. О мерах упорядочения призрения душевнобольных и необходимости деятельного участия в этом деле всей земско-медицинской организации//Доклад VI Пироговскому съезду в Киеве. — М., 1896. — 25 с.
Яковенко В.И. Душевнобольные Московской губернии. — М., 1900. — 266 с.
Яковенко В.И. Современное положение дела попечения о душевнобольных в России//Известия Московской городской Думы. — Москва, 1909. — 98 с.
Якубик А. Истерия. — М.: Медицина, 1982. — 342 с.
Ястребов В.С., Солохина Т.А., Шевченко Л.С., Рытик Э.Г. Организационный и экономический аспекты психиатрии//Журн. неврол. и психиатр. — 1998. — Т. 98, № 1.-С. 5-9.

Abely P. La signe du miroir dans les psychoses et plus specialement dans le demence precoce//Ann. med. psychol. — 1930. — N 1. — P. 26—29.
Abrams R., Taylor M.A. Mania and schizoaffective disorder, manic type: a comparison//Amer. J. Psychiatry. - 1976. - Vol. 133, N 8. - P. 1445-1447.
Abrams R., Taylor M.A. A comparison of unipolar and bipolar depressive illness//Amer. J. Psychiatry. - 1980. - Vol. 137, N 9. - P. 1084—1087.
Aichner F.T., Felber S.R., Birnbamer G.G. Computed tomography and magnetic resonance imaging in the diagnosis of Alzheimer's disease//New York Trends in the Diagnosis and Therapy of Alzheimer's Disease. — Wein — New York, 1994. — P. 41—51.
Akiskal H.S. Diagnosis and treatment of affective disorders//Psychiat. Clin. N. Amer. — 1983.-Vol. 6, N 1. — P. 210-215.
Akiskal H.S., Hirschfeld M.A., Yerevanian V.I. The relationship of personality to affective disorders: a critical review//Arch. gen. Psychiatry. — 1983. — Vol. 40, N 7. — P. 801—810.
Akiskal H.S., Puzantian V.R. Psychotic forms of depression and mania//Psychiat. Clin. N. Amer. - 1979. - Vol. 2. - P. 419—439.
Alexopoulos S., Meyers B., Young R. et al. Brain changes in geriatric depression//Int. J. Geriatric Psychiatry. - 1988. - Vol. 3, N 3. - P. 157—161.
Alzheimer A. Uber eine eigenartige Erkrankung der Hirnrinde//Allgemein Zeitschrift fur Psychiatrie und Psychisch-Gerichtliche Medizin. - 1907. — Bd LXIV. - S. 146-148.

Alzheimer A. Uber eigenartige Krankheitsfalle des spaten altors//Z.Neurol. — 1911. — Bd 4. — S. 356-385.
Andreasen N.C. The American concept of schizophrenia//Schizophrenia Bull. — 1989. — Vol. 15, N 4.- P. 519-531.
Andreasen N.C, Olsen S. Negative vs positive schizophrenia. Definition and validation//Arch. gen. Psychiatry. — 1982. — Vol. 39. — P. 789—794.
Angst J. Aetiologie und Nosology endogener Depressionen. — Berlin: Springer-Verlag, 1966.- 118 s.
Angst J. The course of affective disorders. II. Typology of bipolar manic-depressive illness//Arch. Psychiat. Nervenkr. - 1978. - Vol. 226. - P. 65-76.
Angst J. Switch from depression to mania, or from mania to depression: a role of psychotropic drugs//Psychopharmacol. Bull. — 1987. — Vol. 23, N 1. — P. 66—67.
Angst J. Der Verlauf schizoaffectiver Psychozen//Tropon-symposium. — Bd IV. — Berlin — Heidelberg: Springer-Verlag, 1989. — S. 47—55.
(Angst J., Baastrup Ch. et al.) Ангст Дж., Баструп X. и др. О течении аффективных психозов//Депрессии. Вопросы клиники, психопатологии, терапии. — М. — Базель, 1970.-С. 17-27.
Angst J., Perris C. Zur Nosology endogener Depressionen//Arch. Psychiat. Nervenkr. — 1968. -Bd 210.-S. 373-386.
Arieti S. Interpretation of schizophrenia. — 2nd ed. — New York: Basic Books, 1974. — 756 p.
Asberg M., Matensson B. Serotonin Selective Antidepressant Drugs: Past, Present, Future//Clin. Neuropharmacol. — 1993. — Vol. 16 (Suppl. 3). — P. 32—44.
Asperger H. "Autistischen psychopathen" in kindersalter//Arch. Psychiat. Nervenkrankh. — 1944.-Vol. 117, N 1. — P. 76-136.
Ayd F.J. Lexicon of Psychiatry, Neurology, and Neurosciences. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1995.
Bachrach L.L. Review: Alternatieves to Mental Hospital Treatment//Hosp. Com. Psychiatry. - 1979. - Vol. 30, N 2. - P. 137—138.
Ban T. Chronic Disease and Depression in the geriatric Population//J. clin Psychiatry. — 1984. - Vol. 45, N 3 (Sec. 2). - P. 18-24.
Barnes T.R., Curson D.A., Liddle P.F. et al. The Nature and Prevalence of Depression in Chronic Schizophrenic Inpatients//Brit. J. Psychiatry. — 1989. — Vol. 154. — P. 486—491.
Beck A. Depression: Clinical, experimental and theoretical aspects. — New York: Harper and Row. — 1967.
Beck P. Acute therapy of depression//J. clin. Psychiat. — 1993. — Vol. 54, N 8.
Bender L. Shizophrenic spectrum disorders in the families of schizophrenic children// General results in Psychiatry. — London, 1975. — P. 125—134.
Benes F.M. et al. Quantitative Cytoarchitecturae Analysis of the Cerebral Cortex of Schizophrenia//Arch. gen. Psychiatry. - 1986. - Vol. 43. - P. 31—35.
Bergman A.J., Harvey P.D., Mitropoulou V. et al. The Factor Structure of Schizotypal Symptoms in a Clinical Population//Schizophrenia Bulletin. — 1996. — Vol. 22, N 3. — P. 501-509.
Berner P. Psychiatrische Systematik. — Bern, 1977.
Berrios G.E. Melancholia and Depression during the 19th Century: a Conceptual History//Brit. J. Psychiatry. - 1988. - Vol. 153. - P. 298-304.
Birnbaum K. Zur Paranoiafrage. Zeitchr. Neurol. Psychiat. — 1915. — Bd 29. — S. 305—310.
Birnbaum K. Pathologische Uberwertigkeit und Wahnbildung//W.Psychiat. — 1915. — Bd 37, N 1. — S. 39-80; 126-141.
Birnbaum K. Der Aufbau der Psychose. Grundrüge der Psychiatrischen Struktur-Analyse. — Berlin: Springer, 1923. — 106 s.
Blazer D., Burchett B., Service C., George L. The Association of Age and Depression among the Eldery: on Epidemiology Exploration//J. Geront. - 1991. - Vol. 46, P. 210—215.

Blennow K. Heterogenity of Alzheimer's Disease. — Goteborg: University of Goteborg Press, 1990.
Bleuler E. Dementia praecox oder Gruppe der Schizophrenien. — Leipzig, 1911. — 420 s.
(Bleuler E.) Блейлер Е. Аффективность, внушаемость и паранойя: Пер. с нем. — Одесса, 1929. - 140 с.
Bonhoeffer K. Die symptomatischen Psychosen im Gufolge von akuten Infektionen und inneren Erkrankungen. — Leipzig — Wien, 1910. — 139 s.
Borison R.L., Diamond B.I., Pathiraja A., Meibach R.C. Clinical Overview of Respiridone//Novel Antipsychotic Drugs//Ed. H.Y.Meltzer. — New York: Raven, 1992. — 223 p.
Bourin M., Baker G.B. The Future of Antidepressants//Biomed and Pharmacother. — 1996. — Vol. 50.-P. 7-12.
Вишке O. Lehrbuch der Geisteskrankheiten. — München, 1924; Berlin — Gottingen — Heidelberg: Springer-Verlag, 1948.-613 s.
Burvill P.V., Stampeer H.G., Hall W.D. Issue in the Assessment of Outcome in Depressive Illness in the Eldery//Int. J. Geriatr. Psychiatry. - 1991. - Vol. 6, N 5. - P. 269-277.
Caine E.D., Grossman H., Lyness J.M. Delirium, dementia, and amnestic and other cognitive disorders and mental disorders due to a general medical condition//Comprehensive Textbook of psychiatry. — 6th ed./Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1995. -Vol. 1. - P. 705-754.
(Cameron D.E.) Камерон Д.И. Дневная больница и ночной центр//Журн. невропатол. и психиатр. - 1957. - Т. 57, № 6. - С. 780.
Campbell M., Shay J. Pervasive Developmental Disorders//Comprehensive Textbook of Psychiatry. — 6th ed./Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1995. - Vol. 2. - P. 2277-2293.
Caroff S.N., Monn S.C., Kerk P.E. Specific treatment of the neuroleptic malignant syndrome//Biol. Psychiatry. - 1998. - Vol. 44, N 6. - P. 378-381.
Ciompi L. Catamnestic Long-term Study of the Course of Life and Aging in Schizophrenics//Schizophr. Bull. - 1980. — Vol. 6. - P. 606—618.
Ciompi J. Allgemeine Psychopathologie des Alters//Psychiat. der Gegenwahrt. — 1972. — Bd 2.-S. 1008-1021.
Ciompi L. Allgemeine Depressionsproblema in Lichte der Verlaufsforschungen bis ins Alter//Z.Geront. - 1973. - Bd 3. - N 3. - S. 400-408.
Claus A., Bollen J., De Cuyper H. et al. Risperidon versus Haloperidol in the Treatment of Chronic Schizophrenic inpatients: A Multicentric Double-blind Comparative Study//Acta Psychiat. scand. - 1992. - Vol. 85. - P. 295-320.
Comprehensive Textbook of Psychiatry. — 5th ed./Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1989. - Vol. 1. - 1104 p.; Vol. 2. - 2158 p.
Comprehensive Textbook of Psychiatry. — 6th ed./Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1995. - Vol. 1. - 1360 p.; Vol. 2. - 2804 p.
Cooper J., Kendell R.E., Gurland B.J. et al. Psychiatric Diagnosis in New York and London. — London: Oxford University Press, 1972.
(Konrad K.) Конрад К. Симптоматические психозы//Клин. психиатрия/Под ред. Г.Груле, Р.Юнга, В.Майер-Гросса, М.Мюллера. — М.: Медицина, 1967. — С. 249—287.
Crow T.J. Positive and Negative Schizophrenic Symptoms and the Role of Dopamine//Brit. J. Psychiatry. - 1980. - Vol. 137. - P. 383-386.
Cryell W., Winokur G., Shea Th. et al. The Long-Term Stability of Depression Subtypes//Am. J. Psychiatry. - 1994. -Vol. 151, N 2. - P. 199-204.
Dare C. Family Therapy//Child and Adolescent Psychiatry. Modern Approaches. — 2th ed. — Paris — Berlin — Vienna, 1991. — P. 809—826.
Davidson J.R.T. Posttraumatic stress disorder and acute stress disorders//Comprehensive textbook of psychiatry. — 6th ed./Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1995. - Vol. 1. - P. 1227—1236.

Davis J.M. Dose Equivalence of the Antipsychotic Drugs//J. Psychiat. Res. — 1974. — Vol. 11. — P. 65-69.
Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. — 4th ed., revised. — Washington: Amer. Psychiat. Associat., 1994.
Dibella G.A.W. et al. Handbook of Partial Hospitalization. - New York, 1982. — 334 p.
Eggers C, Bunk D. The Long-Term Course of Childhood-Onset Schizophrenia. A 42-Year Followup//Schizophrenia Bull. — 1997. — Vol. 21, N 1. — P. 105—117.
Emrich H. Carbamazepine, Oxcarazepine, and Valproate in Psychiatric Treatment//Biol. Psychiatry. - 1991. -Vol. 2. — P. 255.
Erlenmeyer-Kimling L., Kestenbaum C.J., Bird H., Hilldoff U.//Children at risk for schizophrenia: a longitudinal perspective. — New York: Cambridge Univ. Press, 1984. — P. 227-240.
Ewald G. Neurologie und Psychiatrie//Ein Lehrbuch für Studierende und Arzte. — Munchen — Berlin, 1959.
Ey H. Etudes Psychiatriques. — Paris, 1954. — 787 p.
Faraone S.V., Biederman J. Neurobiology of attention-deficit hyperactivity//Biol. Psychiatry. - 1998. - Vol. 44, N 10. - P. 951—958.
Farde L., Nordstrom A.-L., Wiesel F.-A. et al. Positron Emission Tomographic Analysis of Central D1 and D2 Receptor Occupancy in Patients Treated with Classical Neuroleptics and Clozapine//Arch. gen. Psychiatry. - 1992. - Vol. 49. — P. 538—580.
Fish B. Neurobiologic antecedents of schizophrenia in children//Arch. gen. Psychiatry. — 1977.-Vol. 34.-P. 1297-1313.
Fish B.//Children at risk for schizophrenia: a longitudinal perspective/Eds Watt N. et al. — New York: Cambridge Univ. Press, 1984. — P. 423-440.
Fisman M., Ramsay D., Weiser M. Dementia in the Elderly Male Alcoholic — a Retrospective Clinico-Pathological Study//Int. J. Geriat. Psychiatry. — 1996. —Vol. 11, N 3. — P. 209-218.
(Fletcher R.H., Fletcher S.W., Wagner E.H.) Флетчер Р., Флетчер С., Вагнер Э. Клиническая эпидемиология. Основы доказательной медицины. — М.: Медиа сфера, 1998. - 352 с.
Folstein M.F., Folstein S.T., McHugh P.R. Mini-Mental State: a Practical Method for Grading the Cognitive State of Patients for the Clinicians//J. Psychiat. Res. — 1975. — Vol. 12.-P. 189-198.
(Freud S.) Фрейд З. Введение в психоанализ//Лекции. — М.: Наука, 1989. — 456 с.
Friedman M.J. Beitrange zur Lehre von der Paranoia. 1. Uber milde Paranoia-forenn// Monatschr. Psychiat. Neurol. — 1905. — Bd 17. — S. 467—483.
Friedman M.J. Diagnosis and Treatment of Depression in the Elderly//Depression in Multidisciplinary Perspective. — New York, 1985. — P. 145—169.
Gajdusek DC, Gibbs C.J. Slow virus infections and aging//Neural Aging and its implication in human neurological pathology/Eds R.D.Terry, C.L.Bolis, G.Toffano. — N.Y.: Raven Press, 1982. - N 4. - P. 1-14.
Gajdusek DC. Unconventional viruses and the origin and disappearance of kuru//Science, 1977. - Vol. 197. - P. 943-960.
Gerard P.E., Dageus V., Deslandes A. 1960—2000: 40 Ans d'utilisation des Antidepressants. Paris: Societe d'Edition de l'Association d'Enseignement Medical de Hospitaux de Paris, 1995. - P. 727-734.
Gerner R.H. Psychiatric Disorders of Late Life. Mood Disorders//Comprehensive Textbook of Psychiatry. — 5th ed./Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. — Baltimore: Williams & Wilkins, 1989. - Vol. 2. - P. 2024-2026.
(Gjessing L.) Ессинг Л. Периодические психозы//Журн. невропатол. и психиатр. — 1969. - Т. 69, N 4. - С. 535-538.
Gjessing L. A Review of Periodic Catatonia//Biol. Psychiatry. — 1974. — Vol. 8, N 1. — P. 23-43.
Gjessing R., Gjessing L. Some Main Trends the Clinical Aspects of Periodic Catatonia//Acta psychiat. scand. - 1961. -Vol. 37, N 1. - P. 1-13.

Glatzel J., Huber G Zur Phenamenologie eines Typs endogenes juveniler asthenischer Versagenssyndrome//Clin. Psychiatry. — 1968. — Vol. 6. — P. 15—31.
Glatzel J. Autochtone Astheniea//Nervenarzt. — 1974. — Vol. 45. — P. 119—125.
Glatzel J. Allgemeine Psychopathologie. — Stuttgart: Ferdinand Enke Verlag, 1978. — 264 s.
Glatzel J. Endogene Depressionen. Zur Psychopathologie, Klinik und Therapie zyklothymer Verstimmungen. 2 uberarbeitete und erwriterte Auflag. — Stuttgart, 1982. — 222 s.
Goodwin D.W. Is Alcogolism Hereditary? 2nd ed. — New York: Baltimore Book, 1988. — 261 p.
Goodwin P., Jamison K. Manic-Depressive Illness. — New York — Oxford, 1990. — 938 p.
Green W.H. Schizophrenia with Childhood onset//Comprehensive Textbook of Psychiatry. — 5th ed./Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. - Baltimore: Williams and Wilkins, 1989. - Vol. 2. - P . 1975-1981.
Groen J.J., Hekster R.E.M. Computed Tomography in Pick's Disease: in a Family Affected in Three Consecutive Generations//J.comp. Assist. Tomography. — 1982. — Vol. 6. — P. 907-917.
Gross G, Huber G, Schuttler D. Wahn, Schizophrenic und Paranoia//Nervenarzt. — 1977. — Bd 48, N 2.-S. 69-71.
Grunhause L., Dilsaver S., Greden J. Depressive Pseudodementia: a Suggested Diagnostic Profile//Biol. Psychiatry. - 1983. - Vol. 18, N 2. - P. 215-225.
Gurevich E. V., Joyce J.N. Alteration in the Cortical Serotoninergic System in Schizophrenia: a Postmortem Study//Biol. Psychiatry. - 1997. - Vol. 42, N 7. - P. 529-545.
Hachinski V.A., Iliff L.D., Zilkha E. et al. Cerebral blood flow in dementia//Arch. Neurol. — 1975. - Vol. 32. - P. 632-637.
Hachinski V.A., Potter P., Merskey H. Leukoaraiosis//Arch. Neurol. — 1987. — Vol. 44. — P. 21-23.
Haffner H. First Onset and Early Symptomatology of Schizophrenia//Europ. Arch. of Psychiatry. and Clin. Neuroscience. — 1992. — Vol. 242. — P. 109—118.
(Haffner H., Maurer K.) Хефнер X., Маурер К. Существует ли два вида шизофрении? Истинное начало и последовательность позитивных и негативных синдромов до первой госпитализации//Синапс. — 1993. — № 4. — С. 14—32.
Haghes PH. et al. Extent of Drug Abuse: an International Review with Implications for Health Planners//World Health Statistics. -Geneva: WHO, 1983. -Vol. 36, N 3-4. - 36 p.
Hamilton M. The Assessment of Anxiety States by Rating//Brit. J. med. Psychol. — 1959. — Vol. 32. - P. 50-55.
Hamilton M. Development of a Rating Seale for Primary Depressive Illness//Brit. J. Soc. Clin. Psychol. - 1967. - Vol. 6. - P. 278-296.
Haug K. Depersonalisation und verwandte Ercheinungen//Handbuch der Geistes Krankheiten. B 6. Teil III. - Hrsg. O. Bumke, Berlin: Springer, 1939. — S. 134—204.
Haug K. Die Storungen des Persolichkeitsbewiisstseins und verwandt Entfremdungserlebnisse (Eine Klinsche und Psychologische Studie). — Stuttgart, 1936. — 211 s.
Heath R.G., Krupp I.M. Schizophrenia as an immunologic disorder. 1. Demonstration of antibrain globulins by fluorescent antibody techniques//Arch. gen. Psychiatry. — 1967.-Vol. 16.-P. 1-9.
Helmchen H. Methodological and Strategical Considerations in Schizophrenia Research// Comprehensive Psychiatry. - 1988. - Vol. 29, N 4. - P. 337-354.
Helmchen H., Linden M. The Differentiation between Depression and Dementia in the Very Old//Agein and Society. - 1993. - Vol. 13. - P. 589-617.
Hoch P., Polatin J. Pseudoneurotic forms of schizophrenia//Psychiat. Quart. — 1949. — Vol. 33. - P. 17-43.
Hoch P. et al. The course and outcome of pseudoneurotic schizophrenia//Psychiatry. — 1963.-Vol. 119.-P. 106-115.
Huber G, Gross G. Wahn. - Stuttgard, 1977.
Huttenlocher P.R. Synapse Elimination and Plasticity in Developing Human Cerebral Cortex//J. Ment. Deficiency. - 1984. - Vol. 88. - P. 488-496.

Huyse F.J., Herzog T., Zobo A. et al. Detection and treatment of mental disorders in general health care//Europ. Psychiatry. — 1997. - Vol. 12. - Suppl. 2. - P. 70—78.
International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems (ICD-10). Tenth Revision. - Geneva: WHO, 1992.
Itil T.M. The significance of quantitative pharmaco-EEG in discovery and classification of psychotropic drugs//EEG Drug. Res. — New York, 1982. — P. 131.
(Janet P.) Жане П. Неврозы. — М. — 191 с.
Jaffe J.H. Introduction and overview (Chapter 13. Substance-related disorders)//Comprehensive Textbook of Psychiatry.— 6th ed./Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1995. -Vol. 1. - P. 755-774.
Janzarik W. Schizophrene Verlaufe. — Berlin — New York: Springer, 1968. — 149 p.
Janzarik W. Psychopathologie als Grundlagewissenschaft. — Stuttgard, 1979.
Jaspers K. Allgemeine Psychopathologie. Achte unveranderte Auflage mit 3 Abbildungen. — Berlin — Heidelberg — New York: Springer Verlag, 1965. — 748 s.
Jellinger K.A., Ladurner G., Windisch M. (Eds.) New Trends in the Diagnosis and Therapy of Alzheimer's Disease, Wien — New York: Springer Verlag, 1994. — 146 p.
Jellinger K.A. Structural basis of dementia in neurodegenerative disorders//New trends in the diagnosis and therapy of non-Alzheimer's dementia. — Wien: Springer Verlag, 1996. - S. 6-47.
Jones K.L. Smith's recognizable patterns of human malformation. — Philadelphia, 1997. — 857 p.
Jonson D.A. W., Dencker S.J. Maintenance Treatment of Chronic Schizophrenia. — Copenhagen, 1989. - 67 p.
Judd L.L. The Lifetime Course of Unipolar Major Depression: Clinical, Social and Economic Implications//Depression as a Lifetime disorder. Proceedings from Lundbeck Symposium/Eds. J.Mendelewicz, A.Glassmann. — Waschington, 1994. — P. 5-16.
Kanner L. Autistic Disturbances of Affective Contact//Nerv. Child. — 1943. — Vol. 2. — P. 217-250.
Kaplan P.M., Boggiano W.E. Anticonvulsants, Noradrenergic Drugs, and Other Organic Therapies//Comprehensive Textbook of Psychiatry. — 5th ed./Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. - Baltimore: Williams and Wilkins, 1989. -Vol. 2. - P. 1681-1688.
(Kaplan H.I., Sadock B.J.) Каплан Г.И., Сэдок В.Дж. Клиническая психиатрия: Пер. с англ. — М.: Медицина, 1994.
(Kaplan H.I., Sadock B.J.) Каплан Г.И., Сэдок В.Дж. Клиническая психиатрия: Пер. с англ. с дополн./Под ред. Т.Б.Дмитриевой. — М.: ГОЭТАР, 1998. — 505 с.
Karno M., Norquist G.S. Schizophrenia: Epidemiology//Comprehensive Textbook of Psychiatry. — 5th ed./Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1989.-Vol. 1. — P. 699-705.
Kasanin J. The Acute Schizoaffective Psychoses//Amer. J. Psychiatry. — 1933. —Vol. 13. — P. 97-126.
Kasper S., Eder H. Who should benefit from long-term antidepressant therapy?//Depression as a lifetime disorder. Proceedings from Lundbeck Symposium/Eds J.Mendlewicz, A.Glassmann. — Waschington, 1994. — P. 17—29.
Kehrer F.A. Kritische Bemerkungen zum Paranoia-Problem//Nervenarzt. — 1951. — Bd 22, N 4.-S. 121-125.
Keller M.B., Boland R.J. Implication of failing to achieve successful long-term maintenance treatment of recurrent unipolar major depression//Biol. Psychiatry. — 1998. —Vol. 44, N 5. - P. 348-360.
Kendler K.S., Masterson L.C., Ungaro R. et al. A Family History Study of Schizophrenia Related Personality Disorders//Amer. J. Psychiatry. — 1984. — Vol. 141, N 3.— P. 424-427.
Kendler K.S., Haes P. Paranoid Psychosis (Delusional Disorders and Schizophrenia): a Family History Study//Arch. gen. Psychiatry. — 1981. —Vol. 38. — P. 547—551.
Kendler K.S., Diehl S.R. The genetics of schizophrenia: a current, genetic-epidemiologic perspective//Schizophrenia Bull. - 1993. - Vol. 19, N 2. — P. 261-286.

Ketter T.A., Passaglia P.J., Post R.M. Synergy of carbamazepine and valproic acid in affective illness: case report and review of the literature//J. clin. Psychopharmacol. — 1992. — Vol. 12. - P. 276-300.
Kissling W. et al. Guidelines for neuroleptic relapse prevention in schizophrenia: towards a consensus view//Guidelines for neuroleptic relapse prevention in schizophrenia/Ed W.Kissling. - Berlin - Heidelberg: Springer Verlag, 1991. - Part. IV. - P. 155-163.
Kleist K. Die Influenzapsychosen und die Anlage zu Infektions Psychosen. — Berlin, 1920.
Koskinen T., Wistedt B., Thelander S. Zuclopenthixol-decanoat versus haloperidol-decanoat — a double-blind comparative study//Modern trends in the treatment of chronic schizophrenia/Ed D.A.W.Johnson. — Lundbeck — Netherlands: Excerpta Medica, 1991. — P. 44-51.
Kosten T.R., Ziedonis D.M. Substance abuse and schizophrenia: editor's introduction//Schizophrenia Bull. - 1997. - Vol. 23, N 2. - P. 181—186.
Kovasznay B., Fleicher J., Tanenberg-Karant M. et al. Substance use disorder and the early course of illness in schizophrenia and affective psychosis//Schizophrenia Bull. — 1997. - Vol. 23, N 2. - P. 195-201.
Kraepelin E. Psychiatrie (8 Aufl). - Bd 1-4. - Leipzig, 1909-1915.
(Kraepelin E.) Крепелин E. Учебник психиатрии для врачей и студентов: Пер. с нем. — Т. 1, 2.- М., 1920-1921.
(Kraft-Ebing R.) Крафт-Эбинг Р. Учебник психиатрии. — СПб., 1881.
Kratochvil S. Psychoterapie. — Praha: Avicenum, 1987.
(Kretchmer E.) Кречмер Э. Об истерии: Пер. с нем. — Л.: Практическая медицина, 1924. - 144 с.
(Kretchmer E.) Кречмер Э. Строение тела и характера: Пер. с нем. — М.—Л., 1930. — 304 с.
Kretschmer E. Das apallische Syndrom//Zschr. ges. Neurol. und Psychiat. — 1940. — Bd 169. - S. 576-579.
Kretschmer E. Schizophrenien und Pubertatskrisen und ihre seelische Fuhrung//Monatschr. Psychiat. Neurol. - 1953. - Bd 125, N 516. - S. 562-571.
Kretschmer E. Grundsatzliches zur modernen Entwicklung der Paranoialehre//Psychiatrische Schriften 1914—1967. — Berlin — Heidelberg — New York: Springer, 1974. — S. 64-66.
Larsson T., Sjogren T.A. A methodological, psychiatric and statistical study of large Swedish rural population//Acta psychiat. and neurol. — 1954. — Suppl. 89. — P. 40—63.
Lenz H. Loss, the basic syndrom of depression//Psychopathology of depression. Proceedings of the symposium by the World Psychiatric Association. — 1979. — P. 149—151.
Leonard B.E. The comparative pharmacology of new antidepressants//J. clin. Psychiatry. — 1992. - Vol. 54 (Suppl. 8). - P. 3-15.
Leonhard K. Aufteilung der endogenen Psychosen. 5 Aufl. — Berlin: Acad. Verlag, 1980. — 342 s.
(Leonhard K.) Леонгард К. Акцентуированные личности. — Киев, 1981. — 390 с.
Liddle P.F. Symptoms of chronic schizophrenia. A reexamination of the positive-negative dichotomy//Brit. J. Psychiatry. - 1987. - Vol. 151. - P. 145-151.
Linde P.R., Limba P.S. A case of psychotic mood disorder in an AIDS patient//Centr. Afr. Med. - 1995. - Vol. 41, N 3. - P. 97-101.
Lingjaerde O., Ahlfors U.G., Bech P. The UKU side-effect rating scale. A new comprehensive rating scale for psychotropic drugs and cross-sectional study of side-effects in neuroleptic-treated patients//Acta psychiat. scand. — 1987. — Vol. 76. — Suppl. 308. — P. 115—159.
Lockel A.D., Liberman J.A., Avir M. et al. Duration of psychosis and outcome in first-episode schizophrenia//Amer. J. Psychiatry. - 1992. - Vol. 179. - P. 1183—1188.
Ludetzki C. AIDS dementia. Prognosis and therapeutic perspectives//J. Neuroradiol. — 1995. - Vol. 22, N 3. - P. 169-171.
Magaro PA. The paranoid and schizophrenia. The case for distinction cognitive style// Schizophrenia Bull. - 1981. - Vol. 7. - P. 632-661.
Magnan V. Lecons cliniques sur les maladies mentales. — Paris, 1893. — 334 p.

Mason P., Harrison G, Glazebrook C. et al. The course of schizophrenia over 11 years. A report from the international study on schizophrenia [I SoS] coordination by the World Health organization//Brit. J. Psychiatry. - 1996. - Vol. 169. - P. 580-586.
Masterson J., Washburne A. The symptomatic adolescent: psychiatric illness in adolescent. Turmoil//Amer. J. Psychiatry. - 1966. - Vol. 122. —P. 1240-1247.
McKhann G. et al. Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: report of the NINCDS-ADRDA Work Group under the auspices of Department of Health and Human Services task force on Alzheimer's Disease//Neurol. — 1984. —Vol. 34. — P. 939—944.
Meyerson A. T., Herman G.S. What's new in aftercare? A review of recent literature//Hosp. Commun. Psychiatry. — 1983. —Vol. 34, N 4. — P. 333—342.
Mezquita J. Half-way services in the rehabilitation of chronic mental patients//Acta Psychiat. scand. - 1982. - Vol. 65. - P. 245-252.
Miller T., Kraus R.F., Kamenchenko P., Krasnienski A. Posttraumatic stress disorder in U.S. and Russian Veterans//Hosp. Commun. Psychiatry. — 1993. — Vol. 44, N 6. — P. 585-587.
Moller H.J. Neuroleptic treatment of negative symptoms in schizophrenic patients. Efficacy problems and methodological difficulties//Deficit syndroms in schizophrenia. The role of neuroleptics. Symposium of 6th Congress of European College of Neuropsychopharmacology. Abstracts. — Budspest: Astra, 1993. — P. 4.
Montgomery S.A., Asberg M.A. New depression scale designed to be sensitive to change//Brit. J. Psychiatry. - 1979. - Vol. 134. - P. 382-389.
Mood disorders. Foward a new psychobiology/Eds. P.C.Whybrow, H.S.Akiskal, W.T.McKinney. - New York: Plenum press, 1984. - 228 p.
Morel B. Traite des maladies mentales. — Paris, 1860. — 258 p.
Morris J.C. The clinical dementia rating (CDR): current and scoring rules//Neurol. — 1993. - Vol. 43. - P. 2412-2414.
Morselli E. Sulla dismorfofobia e Sulla tafefobia//Bell. Acad. Med. (Jeneva). — 1886. — Vol. 6.-P. 110-119.
Muller P. Zur rezidivprophylaxe schizophrener Psychosen. — Stuttgart: Enke, 1982.
Muller Ch. Uber das Senium der Schizophrenen. — Basel — New York: Karger, 1959. — 82 p.
Murphy E. Depressionen im Alter//Alterspsychiat., Psychiat. der Gegenwart. — Berlin, 1989. - S. 225-249.
Murphy R.C., Gill M. Recent development in the genetics of schizophrenia//Irish J. Psychol. Med. - 1996. - Vol. 13, N 4. - P. 151-154.
Mynett-Johnson L.A., McKeon P. The molecular genetics of affective disorders: an overview//Irish J. Psychol. Med. - 1996. -Vol. 13, N 4. - P. 155-161.
Nordberg A., Winblad B. Alzheimer's disease: advances in research and clinical practice//Acta Neurol. scand. — 1996. — Vol. 93. — Suppl., N 165.
Nutt D.J. The neurochemistry of addiction//Human psychopharmacology. — 1997. — Vol. 12. - Suppl. 2. - P. 153-158.
Olpe H.-R., Schmutz M., Brugger F. et al. Mechanism of action of antiepileptic drugs with special reference to carbamazepine and valproate//Biol. Psychiatry. — 1991. — Vol. 2. — P. 252.
Osser D.N. A systematic approach to pharmacotherapy in patients with neuroleptic-resistant psychoses//Hosp. Commun. Psychiatry. - 1989. - Vol. 40, N 9. - P. 921-927.
(Ozarin L.D.) Озарин Л.Д. Будущее психиатрических больниц//Отчет о совещании рабочей группы ВОЗ. — Копенгаген, 1979. — 96 с.
Ozcan M.E. et al. HLA antigens in schizophrenia and mood disorders//Biol. Psychiatry. — 1996. - Vol. 39, N 10. - P. 891-895.
Perls F. Jestalt therapy verbatim. — Lafayette: Real People Press, 1969.
Pert M., Pratt J.P. Lithium: current status in psychiatric disorders//Drugs. — 1993. — Vol. 46. - P. 7.
(Peters U.) Петерс У. Немецкая психиатрия. Прошлое и настоящее: Пер. с нем. — Киев: Ассоциация психиатров Украины, 1996. — 39 с.

Peters V.N. Das exogene paranoid-halluzinatorisch Syndrome. — Basel — New York: S.Karger, 1967.
Pichot P. Century of psychiatry. - Paris, 1983. - 189 p.
(Pinel Ph.) Пинель Ф. Медико-философское учение о душевных болезнях: Пер. с англ./Под ред. П.И.Ковалевского. — СПб., 1899.
Plum F, Posner J. The Diagnosis of Stupor and Coma. — Philadelphia, 1980.
Post F. Psychiatric disorders of late life. Schizophrenia and delusional disorders//Comprehensive Textbook of Psychiatry. — 5th ed./Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1989. - Vol. 2. - P. 2026-2028.
Potter W.Z., Rudorfer M. V. Electroconvulsive therapy: a modern medical procedure//New Engl. J. Med. - 1993. - Vol. 328. - P. 882.
Puzynski S. Depresje. — Warszawa, 1988. — 470 p.
Pyzunski S. W sprawie klasyfikacji i narewnictwa chorob afectywnych//Psychiatry. — Pol. — 1978. - Vol. 12, N 3. - P. 291-292.
Rabin P.V., McMahon F.J. Neuropsychiatric aspects of multiple sclerosis and other demyelinating disorders//Comprehensive textbook of psychiatry. — 6th ed./Eds H.I.Kaplan, B.I.Sadock. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1995. — Vol. 1. — P. 231-234.
Read S.L., Miller B.L., Mens I. et al. SPECT in dementia: clinical and pathological correlation//J. Amer. Geriat. Soc. — 1995. - Vol. 43, N 11. - P. 1243-1247.
Regier DA., Burke J.D. Epidemiology//Comprehensive Textbook of Psychiatry. — 5th ed./ Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. - Baltimore: Williams and Wilkins, 1989. -Vol. 1. - P. 308-326.
Reid D.D. Epidemiological methods in the study of mental disorders//Publ. Hlth Papers N 2. - Geneva: WHO, 1960.
Rett A. 10 Jahre Kinderabteilung der Stadt Wien in Zainz//Wien med. Wschr. — 1966. — Vol. 116.-P. 723-738.
Rey M. et al. Guidelines for the dosage of neuroleptics: 1. Chlorpromazine equivalents of orally admitted neuroleptics//Int. clin. Psychopharmacol. — 1989. — Vol. 4. — P. 95-104.
Rifkin A. ECT versus tricyclic antidepressants in depression: A review of the evidence//J. clin. Psychiatry. - 1988. - Vol. 49. - P. 3.
Roizin L., Baden M., Kaufman M. et al. Neuropathology of drug narcotism syndrom (pathogenic consideration)//Proc. V!lth Int Congress of Neuropathol. — Budapest, 1974. - P. 343-348.
Roizin L., Liu J.C., Fischman H.K. The central nervous system and chromosomes in narcotic adduction//Trends in Neurosciences. - 1980. —Vol. 3, N 3. — P. 58—60.
Rosenthal D. et al.//The transmission of schizophrenia. — New York, 1968. — P. 377—392.
Rosenthal N.E., Blehar M.C. Seasonal affective disorders and phototherapy. — New York, 1989. - P. 230-259.
(Sartorius N.) Сарториус Н. Эпидемиология депрессий//Хроника ВОЗ. — 1976. — Т. 30, № 3.-С. 123-127.
Sartorius N., Jablensky A., Regier D.A. et al. (Eds) Sources and traditions of classification in psychiatry. — Toronto: WHO, 1990. — 244 p.
Scheid K.F., Baumer L. Uber febrile und subfebrile Schube//Nervenarzt. — 1977. — Bd 10, N 5. - S. 225-239.
Schneider K. Klinische Psychopathologie für Artzl. 2 verbesserte und vermehrte Auflage. — Leipzig, 1956-1965.
Schneider K. Primare und secundare symptome bei schizophrenie//Fortschr. Neurol. Psychiat. - 1957. - Bd 25. - S. 487.
Schneider K. Klinische Psychopathologie, 12 unveranderte Auflage. — Stuttgart, 1980. — 174 s.
Schoder J., Sczesni B. Treatment and aftercare of neuroleptic malignant syndrome//Emergency psychiatry today/Eds J.B. van Luyn, C.A.Th. Rijnders, H.H.P. Vergouwen, A. Wunderink. — New York: Elsevier, 1992. — 167 p.

Schou M. Litium profilaxis: myths and reality//Amer. J. Psychiatry. — 1989. — Vol. 146. — P. 573-600.
Schuckit M.A. Drug and alcohol abuse. A clinical guide to diagnosis and treatment. — 3th ed. New York: Plenum. — 1993. — 307 p.
Schuckit M.A. Alcohol-related disorders//Comprehensive textbook of psychiatry. — 6th ed./ Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. - Baltimore: Williams and Wilkins, 1995. - P. 755-774.
Selemon L.D., Rajkowska G, Goldman-Rakis PS. Abnormality high neuronal density in the schizophrenic cortex. A morphometric analysis of prefrontal area 9 and occipital area 17//Arch. gen. Psychiatry. —1995. -Vol. 58. - P. 805-818.
Serieux P., Capgras J. Les folies raisonnantes, le delire d'interpretation. — Paris, 1909.
Shepherd M., Watt D., Fallon J. et al. The natural history of schizophrenia: a five-year follow-up study of outcome and prediction in representative sample of schizophrenia//Psychiat. Med. Monogr. - 1989. —Vol. 15. — Suppl. - P. 1-46.
Simon H. Aktivere krankenbehandlung in der irrenanstalt//Allg. Zschr. Psychiat. — 1927. — Bd 87.-S. 97-145.
Song F., Freemantle N., Sheldon T.A. et al. Selective serotonin reuptake inhibitors: meta-analysis of efficacy and acceptability//Brit. J. med. — 1993. — Vol. 306. — P. 683.
Spitzer R.L., Endicott J., Robins E. Research diagnostic criteria for a selected group of functional disorders (RDC). — 2nd ed. — New York: Biometric Research Division, Psychiatric Institute, 1978.
Spitzer R.L., Endicott J. Psychiatric rating scales//Comprehensive Textbook of Psychiatry. — 2nd ed./Eds A.M.Freedman, H.I.Kaplan, B.J.Sadock. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1975. - Vol. 2. - P. 2015-2031.
Steffens D.C., Ranga Rama Krishnan K. Structural neuroimaging and mood disorders: recent finding, implications for classification, and future directions//Biol. Psychiatry. — 1998. -Vol. 43, N 10. - P. 705-713.
Stenstedt A. Involutional melancholia//Acta psychiat. scand. — 1959. — Suppl. — P. 127.
Strauss J., Carpenter W. Schizophrenia. — New York — London, 1981.
Strober M., Freeman R. The pharmacotherapy of depressive illness in adolescence: An open label trial of imipramine//Psychopharmacol. Bull. — 1990. — Vol. 26, N 1. — P. 80-84.
Sullivan H.S. The interpersonal theory of psychiatry. — New York, 1953.
Szymanski S., Munne R., Gordon M.F., Liberman J. A selective review of recent advances in the management of tardive dyskinesia//Schizophrenia Res. — 1993. — Vol. 10. — P. 165.
Tansella M. A psychiatric community without mental hospitals. The Italian experience: A review//J. Royal Soc. of Med. - 1986. - Vol. 79, N 11. - P. 664-669.
Taylor M.A., Abrams R. Schizo-affective disorder, manic type. A clinical, laboratory and genetic study//Psychiat. clin. - 1983. -Vol. 16. — P. 234—244.
Taylor E. Drug treatment. Child adolescent psychiatry. Modern approaches. — 2nd ed. — Paris — Berlin - Vienna, 1991. - P. 780-794.
Tellenbach H. Melancholia. Problem geschichte Endogenitat, Typologie, Pathogenese. Klinic. Vierte, et wieterte Auflage. — Berlin, 1986.
Terao T, Yoshimura R., Shiratuchi T., Abe K. Effects of lithium on steroid-induced depression//Biol. Psychiatry. - 1997. —Vol. 41, N 12. - P. 1125—1126.
The early story of Alzheimer disease/Eds K.Birk, L.Amaducci, G.Pepen. — Padova: Liviana Press, 1987. - 147 p.
Tienary P. Psychiatrie illnesses in identical twins//Acta Psychiat. Seand. — 1963. — Vol. 39. - Suppl. 171. - P. 1-195.
Tienary P. Interaction between genetic vulnerability and family environment: the Finish adoptive family study of schizophrenia//Acta psychiatr. scand. — 1991. — Vol. 84. — P. 460-465.
Tramer M. Lehrbuch der allgemeinen Kinderpsychiatrie. — 4 Aufl. — Basel — Stuttgart, 1964.
Tsuang M.T., Dempsey G.M. Long-term outcome of major psychoses. II. Schizoaffective

disorder compared with schizophrenia, affective disorder and a surgical control group//Arch. gen. Psychiatry. — 1979. — Vol. 36. — P. 1302—1309.
Tsuang M.T., Faron S.V The genetics of mood disorder. — Baltimore, 1990.
Tyson P.J., Mortimer A., Wheeler J.A. An audit the use of high dose neuroleptics in treating schizophrenia//Schizophrenia Res. — 1998. — Vol. 29, N 1—2. — P. 156.
Uranova N.A., Casanova M.F., De Vaughn N.M. et al. Ultrastructural alteration of synaptic contacts and astrocytes in postmortem caudate nucleus of schizophrenic patients//Schizophrenia Res. — 1996. —Vol. 22. — P. 81—83.
Van Gorp W.G., Cummings J.L. Neuropsychiatric aspects of infectious disorders//Comprehensive textbook of Psychiatry. — 6th ed./Eds H.I.Kaplan, B.J.Sadock. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1995. - Vol. 1 - P. 235-240.
Vie J. Quelques terminaisons des delires chroniques//Ann. med-psychol. — 1939. —Vol. 11. — P. 462-494.
Vicente N., Ochoa E., Rios B. Psychogenic paranoid psychosis: an empirical study//Europ. Psychiatry. - 1996. - Vol. 11. - P. 180-184.
Walker E., Savoie T., Davis D. Neuromotor precursors of schizophrenia//Schizophrenia Bull. - 1994. - Vol. 20, N 3. - P. 441-453.
Warmer R., Girolamo G. Schizophrenia. — Geneva: WHO, 1995.
Watson D., Clark A. Negative affectivity//Psychol. Bull. - 1984. - N. 3. - P. 456—490.
Weinberger D.R. Implication of normal brain development for the pathogenesis of schizophrenia//Arch. gen. Psychiatry. - 1987. - Vol. 44, N 7. - P. 660-669.
Weissman M.M., Leaf P. J., Tischlek G.L. Affective disorders in five United States communities//Psychol. Med. - 1988. - Vol. 18. - P. 141—153.
(Weitbrecht H.J.) Вейтбрехт X. Депрессивные и маниакальные эндогенные психозы//Клиническая психиатрия: Пер. с нем./Под ред. Г.Груле, Р.Юнга, В.Майер-Гросса, М.Мюллера. — М.: Медицина, 1967. — С. 59—66.
Weitbrecht H.J. Auslosung endogener Psychosen//Das depressive Syndrom/Hrsg. H.Hippius u. H.Solbach. — München etc.: Urban u. Schwarzenberg, 1969. — S. 427—432.
WHO mental health collaborating centers. Pharmacotherapy of depressive disorders: A consensus statement//J. Affect. Disord. - 1989. -Vol. 17. - P. 197-198.
Whybrow P.C., Akiskal H.S., McKinney W.T. Mood disorder toward a new psychobiology. — New York, 1984. - 228 p.
Wiersma D., Nienhias F.J., Slooff C.J., Giel R. Natural course of schizophrenia disease: a 15-year follow up of a Dutch incidence cohort//Schizophrenia Bull. — 1998. — Vol. 24, N 1. — P. 75-86.
Wing L. Asperger's syndrom: a clinical account//Psychol. Med. — 1981. —Vol. 11. — P. 115-129.
Winokur G. The types of affective disorders//J. nerv. ment. Dis. — 1973. — Vol. 156, N 2. — P. 82-96.
Winokur G, Tsuang M. T., Grow R.R. The Jowa-500: affective disorders in relatives of mania and depressed patients//Amer. J. Psychiatry. — 1982. —Vol. 139. — P. 209—215.
Winokur G. Psychosis in bipolar and unipolar affective illness with special reference to schizo-affective disorder//Brit. J. Psychiatry. — 1984. — Vol. 145, N 7. — P. 236—242.
Winokur G Delusional disorder (paranoia)//Critical issues in psychiatric diagnosis. — New York: Raven Press, 1977. - P. 109-121.
Wyrsch J. Uber den Zustand des Bewusstseins bei Schizophrenia//Wien Z. Nervenheilk. — 1957.- Bd 14.-S. 121.
Zorrilla L.T.E. et al. Structural brain abnormalities in schizophrenia: a family study//Biol. Psychiatry. - 1997. - Vol. 42, N 12. - P. 1080—1086.
Zung W. W.K. How Normal in Anxiety? Current Concepts. — New York: Upjohn Company, 1980.
Zung W.W.K. Assessment of anxiety disorders; qualitative and quantitative approaches// Phenomenology and Treatment of Anxiety /W.E.Fann, I.Karasan, A.Pokorny, R.Williams (eds). — New York: Spectrum Publications, 1979.

Предметный указатель[1]

[1] Составлен автором.
[2] Римскими цифрами обозначен том, арабскими — страницы.

48—1701

Содержание

Руководство для врачей

Александр Сергеевич Тиганов,
Андрей Владимирович **Снежневский,**
Диана Дмитриевна Орловская и др.

Руководство по психиатрии. В 2 томах

ТОМ 2

Зав. редакцией *Т.П. Осокина*
Научный редактор *Д.Д. Орловская*
Редактор издательства *ВС. Афанасьева*
Художественный редактор *СМ. Лымина*
Технические редакторы *Г.Н. Жильцова, Н.В. Сорокина*
Корректор *Т. Г. Ганина*

ЛР № 010215 от 29.04.97. Сдано в набор 07.06.99. Подписано к печати 02.08.99. Формат бумаги 70 x 100 $/_{16}$. Бумага офс. № 1. Гарнитура Таймс. Печать офсетная. Усл. печ. л. 63,70. Усл. кр.-отт. 66,94. Уч.-изд. л. 71,50. Тираж 10 000 экз. Заказ № 1701

Ордена Трудового Красного Знамени издательство "Медицина". 101000, Москва, Петроверигский пер., 6/8.

Оригинал-макет изготовлен в АО "ИНПОЛ". 125130, Москва, Старопетровский пр., 11.

Отпечатано с оригинал-макета в ОАО "Можайский полиграфический комбинат". 143200, г. Можайск, ул. Мира, 93.